Aus der Universitätsaugenklinik der Charité zu Berlin
(Direktor: Prof. Dr. W. Löhlein)

Beitrag zur Frage der Blutsverwandtschaft und Augenerkrankungen

---

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung des

Medizinischen Doktorgrades

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Berlin

vorgelegt von

Kurt Zehe

aus München

Tag der Promotion: 2. 4. 1940

Druck: Karl u. Richard Hoffmann, Charlottenburg, Schillerstr. 44.

M 46

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. Kreuz
Referent: Prof. Dr. K. Vogelsang
Korreferent: Prof. Dr. W. Löhlein.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinem Vater

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550822_0044

Inhaltsübersicht.

Ia. Allgemeine pathologische Bedeutung der Blutsverwandtschaft.

b) Familienrechtliche Bedeutung der Blutsverwandtschaft.

c) Erbgesundheitsgerichtliche Bedeutung der Blutsverwandtschaft.

II. Bedeutung der Blutsverwandtschaft für Erkrankungen des Auges.

a) Erbliche Mißbildungen:
   1. Kolobome der Iris, Ions, Chorioidea, des Opticus.
   2. Aniridie.
   3. Mikrophthalmus und Anophthalmus.
   4. Kryptophthalmus.

b) Krankheiten des Auges, die den Begriff „erbliche Blindheit" erfüllen.
   1. Brechungsfehler:
      a) Hypermetropie.
      b) Myopie.
      c) Astigmatismus.
   2. Pigmententartung der Netzhaut:
      Retinitis punctata albescens und retinitis pigmentosa.
   3. Erbliche Linsentrübungen:
      Kataracta totalis und zonularis.
   4. Erbliche Form- und Lageveränderung der Linse:
      Ectopia lentis, Mißbildung der zonula Zinnii, Mikrophagie.
   5. Heredodegeneration der Macula.
   6. Netzhautgeschwülste:
      Gliom und Angiomatosis retinae.
   7. Farbenblindheit des Auges:
      a) Partielle Farbenblindheit.
      b) Totale Farbenblindheit.
      c) Hemeralopie.
   8. Glaukom.
   9. Ablatio retinae.
   10. Erbliche Bewegungsstörungen des Auges:
      a) Ptosis.
      b) Erblicher Nystagmus.
      c) Strabismus.
   11. Albinismus.
   12. Lebersche Optikusatrophie.

c) Ergebnisse der Zwillingsforschung.

III. Eigenes Material:

a) Excessive Hypermetropie bei Blutsverwandtschaft der Eltern.
   1. Probant.
   2. Vater des Probanten.
   3. Mutter des Probanten.
   4. Ergebnis.

b) Retinitis pigmentosa, hereditär degenerative Innenohrschwerhörigkeit und erblicher Schwachsinn bei Blutsverwandtschaft. (Nach der Arbeit von Vogelsang, Reich, Barth).
   1. Sippenuntersuchung.
   2. Ergebnis.

c) Retinitis pigmentosa mit ausgedehnten Maculaveränderungen bei Blutsverwandtschaft:
   1. Erbpathologische Untersuchung.
   2. Sippenbericht.
   3. Befund der Augenklinik.
   4. Schlüsse.

IV. Schlußfolgerungen.

Ia. Allgemeine pathologische Bedeutung der Blutsverwandtschaft.

Die vergleichende Vererbungslehre hat an Tier und Pflanzen Gesetze und Regeln erforscht. Die morphologische Forschung ergab das Idioplasmaergebnis als Summe von Erbmasse und Umwelt. Die zytologische Forschung zeigt im Erbgang der Zelle die an die Chromosome gebundenen Gene im Kern der Gameten als Anlagen der erblichen Eigenschaften.. Auf der experimentellen Züchtung unter Beobachtung und Verfolgung bestimmter Merkmale bauen sich die Vererbungsgesetze auf, denen die Bastardierungsversuche an reinen Pflanzenrassen von Gregor Mendel zugrundeliegen.

Die alltägliche Erfahrung bestätigt am Menschen die bei Tier und Pflanzen gewonnenen Vererbungsgesetze: die Aehnlichkeit zwischen Eltern und Kinder oder Geschwister als direkte Vererbung, Verschiedenheit der Kinder eines Elternpaares als einseitig alternative Vererbung, Aehnlichkeit zwischen Großelter und Enkel als Latenz der Merkmale bei indirekter Vererbung, Aehnlichkeit zwischen Onkel und Nichte als kollaterale Vererbung.

Auch für die Entstehung von pathologischen Zuständen und Vorgängen, die in den Eigenschaften der elterlichen Erbanlagen liegen, gelten die Gesetze der Vererbung. Doch ist der Erbgang zahlreicher Krankheiten noch ungeklärt. Nur die augenfällige Häufung bestimmter Entwicklungsfehler oder Krankheiten in Familien auf Grund ärztlicher Erfahrung kann überzeugen, daß diese erblicher Natur sind. Die besondere Stellung der Blutsverwandtschaft in der Vererbungspathologie erklärt sich aus der Pathogenese der Blutsverwandtschaft:

1. Die Häufung von Krankheit und Mißbildung ist bei Verwandtenheirat besonders hervorspringend.

2. Dabei ist die starke pathologische Belastung solcher Nachkommen der Blutsverwandtschaft der Eltern zuzuschreiben. Die Inzucht bringt Ahnenverluste, die unerwünschten pathologischen Eigenschaften sind in ihrer Neigung zur fehlerhaften Bildung verstärkt. Sie gewinnen in der Erbmasse ein Uebergewicht, wenn Vater und Mutter gleichzeitig die pathologische Neigung in ihrem Keim tragen. Bei Verwandtschaftsehen summieren sich die pathologischen Anlagen. (15).

Der praktisch wichtigste Fall ist die Ehe zwischen Trägern rezessiver Anlagen und zwar homozygot-rezessiven und heterozygoten Elter durch das „Herausmendeln" rezessiver Eigenschaften nach dem Schema der Mendelschen Rückkreuzung, wobei 50 % der Kinder rezessiv-fehlerhaft sind.. Neben der Verwandtschaftsehe als Beispiel der Pathologie der Blutsverwandtschaft finden wir die erbkranken eineiigen Zwillinge. Die Zwillingsforschung ist eine der sichersten Methoden geworden zur Feststellung der Vererbung mit Beweis und prozentualer Berechnung von Eigenschaften, die entstanden sind durch Einwirkung von Erbgut und Umwelt.

Blutsverwandtschaft bedingt im besonderen Maße das Entstehen von pathologischen Erbmerkmalen.

Ib. Familien- und strafrechtliche Bedeutung der Blutsverwandtschaft.

Nicht medizinische Erwägungen, sondern feste ethische Anschauungen haben bei den Völkern europäischer Gesittung die Blutsverwandtschaft als Eheverbot aufgerichtet. Diese Verbote sind geschichtlichen Schwankungen unterworfen, so verbietet das römische Recht die Ehe mit einem Aszendenten, mit Bruder und Schwester und mit Bruder und Schwester eines Aszendenten, bei den heidnischen Germanen finden sich Verbote der Geschwisterehe, besondere Dispens verlangt das Preußische Landrecht für die Ehe zwischen der Großtante und dem jüngeren Neffen, der Code zivil verbietet die Ehe zwischen Oheim und Nichte, Tante und Neffe, das österreichische Recht wie das spanische, ungarische und rumänische die Ehe zwischen

Geschwisterkindern. In Deutschland entwickelte sich das heutige Reichsrecht mit dem Paragraphen 1310 (in Verbindung mit § 1327) (1), die ein Eheverbot aufrichteten zwischen Verwandten in gerader Linie und Personen, von denen die eine mit Eltern, Voreltern oder Abkömmlingen des anderen Geschlechtsgemeinschaft gepflogen hat. In Anschluß an die Gesetze zum Schutze des deutschen Blutes, an die Erbgesundheits- und Eheschutzgesetze als Ausdruck einer bewußten Rassepflege des deutschen Volkes trat am 6. Juli 1938 anstelle der früheren Paragraphen des BGB das neue großdeutsche Ehegesetz zur Vereinheitlichung des Rechtes der Eheschließung und der Ehescheidung im Lande Oesterreich und im übrigen deutschen Reichsgebiet, dessen § 6 sich mit der Blutsverwandtschaft auseinandersetzt (14): § 6: Eine Ehe darf nicht geschlossen zwischen Blutsverwandten gerader Linie und zwischen voll- oder halbbürtigen Geschwistern, gleichgültig ob die Blutsverwandtschaft auf ehelicher oder unehelicher Geburt beruht. § 7: 1. Eine Ehe darf nicht geschlossen werden zwischen Verschwägerten gerader Linie, auch wenn die Ehe, durch welche die Schwägerschaft vermittelt wird, für nichtig erklärt oder aufgelöst worden ist. 2. Schwägerschaft im Sinne des Abs. 1 besteht zwischen einem Ehegatten und dem Blutsverwandten des anderen Ehegatten, gleichgültig ob die Blutsverwandtschaft auf ehelicher oder unehelicher Geburt beruht.

Die Heiratsgrenze von Blutsverwandten liegt also im ersten Grad der ersten Seitenlinie, ein Beispiel ist die Vettern-Tantenheirat, zahlenmäßig überwiegt aber die Heirat des zweiten Grades der ersten Seitenlinie, die Vettern-Basenheirat (Gleichaltrigkeit). Während bei dem nicht blutsverwandten Fall der Schwägerschaft die Grenze der Heiratserlaubnis eine Schwiegervater-Schwiegertochterheirat unmöglich macht, ist die Verbindung von Blutsverwandten möglich und tritt als praktisches Beispiel in der Erbpathologie hervor.

Eine Erweiterung dieser Eheverbote des Familienrechtes stellt das Strafgesetz dar in seinem Paragraphen über die Blutschande, in dem es schon die geschlechtliche Ge-

meinschaft von Blutsverwandten und Verwandten außerhalb der Ehe mit Strafe belegt. § 173 besagt:

1. Der Beischlaf zwischen Verwandten auf- und absteigender Linie wird an den ersten mit Zuchthausstrafe bis zu 5 Jahren, an letzteren mit Gefängnis bis zu 2 Jahren bestraft.

2. Der Beischlaf zwischen Verschwägerten auf- und absteigender Linie sowie zwischen voll- und halbbürtigen Geschwistern wird mit Gefängnis bis zu 2 Jahren bestraft.

3. Neben der Gefängnisstrafe kann auf Verlust der bürgerlichen Ehrenrechte erkannt werden.

4. Verwandte und Verschwägerte absteigender Linie bleiben straflos, wenn sie das achtzehnte Lebensjahr nicht vollendet haben. (17).

Mit Strenge wendet sich das Gesetz gegen das Vergehen der Blutschande. Während das römische Recht nicht den geschlechtlichen Verkehr zwischen Verwandten, sondern nur den Abschluß der auf ihn hinzielenden Ehe unter Strafe stellt, erweitert das kanonische und dann das mittelalterliche Recht den Begriff der Blutschande ins Maßlose und setzen auf die schweren Fälle Todesstrafe. Die neuere deutsche Gesetzgebung und in ihrer Folge auch die ausländische hat die Strafbarkeit der Blutschande in ihrem jetzigen Umfang beibehalten. Das heutige Gesetz unterbaut die Verbote des BGB, indem es in der verwandtschaftlichen Grenze der Ehegesetze die Geschlechtsgemeinschaft untersagt und bestraft.

Ic. Erbgesundheitsgerichtliche Beueutung der Blutsverwandtschaft.

Die heutige Rassenpflege des deutschen Volkes begründet sich auf den medizinischen Gesetzen und den Erkenntnissen der Erblehre und der Auslese. Das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses vom 14. Juli 1933 ist am 1. Januar 1934 in Kraft getreten. Das Interesse des erbkranken Einzelwesens wird dem Gesamtwohl des erbgesunden Volkes untergeordnet. Der § 1 lautet: Wer erbkrank ist, kann durch chirurgischen Eingriff unfruchtbar gemacht werden, wenn nach Erfahrung der ärztlichen Wissenschaft mit großer Wahrscheinlich-

keit zu erwarten ist, daß seine Nachkommen an schweren körperlichen oder geistigen Erbschäden leiden werden.
§ 2: Erbkrank im Sinne dieses Gesetzes ist, wer an einer der folgenden Krankheit leidet:

1. Schwachsinn,
2. Schizophrenie,
3. Zirkulärem Irresein,
4. Erblicher Fallsucht,
5. Erblichem Veitstanz,
6. Erblicher Blindheit,
7. Erblicher Taubheit,
8. Schwerer körperlicher Mißbildung.

Schwerem Alkoholismus (6).
Als folgerichtige Ergänzung trat am 18. 10. 35 das Gesetz zum Schutz der Erbgesundheit des deutschen Volkes in Kraft. Nach § 1 des Gesetzes bestehen Ehehindernisse, wenn

1. einer der Verlobten an einer mit Ansteckungsgefahr verbundenen Krankheit leidet, die eine eheliche Schädigung der Gesundheit des anderen Teiles oder der Nachkommen befürchten läßt.
2. einer der Verlobten entmündigt ist oder unter vorläufiger Vormundschaft steht.
3. einer der Verlobten, ohne entmündigt zu sein, an einer geistigen Störung leidet, die die Ehe für die Volksgemeinschaft unerwünscht erscheinen läßt.
4. einer der Verlobten an einer Krankheit im Sinne des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses leidet.

Durch das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses und dem § 4 des Gesetzes zum Schutz der Erbgesundheit wird die Blutsverwandtschaft im Sinne der Erbpathologie berührt. Ein Verbot für Verwandtenheirat (außerhalb der Verbotsgrenze des BGB) aber wird nicht ausgesprochen trotz der erschwerenden Möglichkeit der Auslösung pathologischer Erbmerkmale.

II. Bedeutung der Blutsverwandtschaft für Erkrankungen des Auges.

Aus der Gesamtheit der Krankheiten des menschlichen Körpers besitzen jene Erkrankungen größtes erbpathologisches Interesse, die aus einer fehlerhaften Erbmasse entstanden sind und durch Vererbung weitergegeben werden. Wir haben diese pathologischen Zustände umfaßt gesehen in dem Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses unter den Begriffen „schwere körperliche Mißbildung" in Ziff. 8 und „erbliche Blindheit" in Ziff. 6 des Abs. 2.

Bei den Mißbildungen müssen wir die nichterbliche Mißbildung, bei der die normale Entwicklung auf Grund der von außen herantretenden nicht physiologischen Umweltschäden dauernd gestört sein kann und die wir als eine durch Krankheit hervorgerufene Verunstaltung bezeichnen, und die erbliche oder echte Mißbildung unterscheiden, deren Entwicklung auf Grund eines erblichen, innerlich und physiologisch bedingten Mangels normaler Richtungsgebung und harmonischer Zusammenarbeit der Entwicklungskräfte gestört ist (7). Eine Reihe von Erkrankungen des Auges sind zu den erblichen Mißbildungen zu rechnen.

Als zweite Gruppe treten hierzu jene Erbleiden, die zur erblichen Blindheit führen, Krankheiten, die gleichfalls auf Erbanlagen beruhen. Es sind Augenerkrankungen, die von Geburt auf oder auch erst im Laufe des Lebens jene Beeinträchtigung des Sehvermögens hervorrufen, die praktische Blindheit oder an Blindheit grenzende, mit ihr gleichzuachtende starke Beeinträchtigung des Sehvermögens hervorrufen.

Unter den erblichen Mißbildungen und Erkrankungen des Auges, die zur erblichen Blindheit führen, finden wir bei vielen Fällen Blutsverwandtenheirat in den befallenen Familien, oft nur als Zufallsbefund erhoben, erst in den letzten Jahren wurde der Blutsverwandtschaft bei Erbleiden größeres Interesse zugewendet.

IIa) Erbliche Mißbildungen.

1. Kolobome der Iris, Lens, Chorioidea, des Opticus.

Einen größeren Raum nehmen unter den erblichen Mißbildungen des Auges die Spaltmißbildungen ein. An erster Stelle steht durch seine Häufigkeit als familiär vorkommendes Merkmal das Kolombom des Auges, das von den leichtesten Veränderungen im Bau der Lens, Iris, Chorioidea, des Opticus bis zur ausgesprochenen Spalten- und Zystenbildung, Mikro- und Anophthalmus in Verbindung mit Rüsselbildung, Gesichtsspalten, Dermoiden, Naevi auftritt. (4). Damit verbunden sind verschiedenartige Brechungsfehler, die zu starker Herabsetzung des Sehens bis zur Erblindung führen können. Die klinische Scheidung der Kolombome ist erschwert, da die Kolombome der Iris, Lens, Chorioidea und des Opticus ineinander übergehen. Die Spaltmißbildung ist auf eine Störung im Schluß der fötalen Augenspalte zurückzuführen, ihre erbliche Natur ist erwiesen. (16). Aus den Züchtungsversuchen von Hippel, Kojanagi, Hochstetter und Seefelder ergibt sich eine Uebertragung des Koloboms bei einem Kaninchen auf 20 % seiner Nachkommen, auf 23 von 128 Augen. Mannigfache Untersuchungen der idiotypischen Mißbildung ergeben als Ursache allein eine Abänderung des Keimplasmas (4).. In der Literatur treten eine Reihe von Fällen auf, bei denen wir in der Familie der Kolobomatösen Blutsverwandtenheirat finden. Waardenburg hebt das überaus familiäre Vorkommen des Iriskoloboms hervor. Loeb findet in 76 befallenen Familien mit 206 Kindern bei 70 % dieser Iriskolobome. Andere Beispiele geben Bolk, Streatfield, De Beck. Waardenburg beschreibt ein komplettes und ein inkomplettes Iriskolobom bei Blutsverwandtschaft der Eltern (Geschwisterkinder) (4, 27). Während er aus den allgemeinen Fällen der Literatur den Schluß zieht, daß Iris- sowie Chorioideakolobome sich dominant vererben, hebt er bei diesem Fall den rezessiven Erbgang hervor. Einen weiteren Fall zeigt Ourgand. Bei Blutsverwandtschaft der Eltern (Geschwisterkindern) trat bei dem einen Kind Iriskolobom, bei dem anderen Anophthalmus auf.

Bei dem Linsenkolobom zeigt Waardenburg einen Fall von Blutsverwandtschaft. Die Eltern waren Geschwisterkinder, die Vererbung dieses Koloboms war rezessiv. Die Kolobome hängen familiär sehr eng zusammen. Ein gutes Beispiel von Opticuskolobom in Verbindung mit anderen Kolobomen gibt v. d. Hoeve, der eine Familie beschreibt, in der die Mutter mit doppelseitigem Iriskolobom, eine Tochter mit linksseitigem Iriskolobom, mit Mikrophthalmus, ein Sohn mit doppelseitigem Opticuskolobom und linksseitigem Iris-, Linsen- und Chorioideakolobom versehen war. Auch hier bestand Blutsverwandtschaft zwischen den Eltern. Beim Opticuskolobom hebt Crampton einen Fall hervor, bei dem er Opticuskolobom an zwei Geschwistern blutsverwandter Eltern findet, Sommer zeigt einen taubstummen Knaben unter drei taubstummen Geschwistern aus blutsverwandter Ehe mit fast symmetrischer Bindegewebsbildung auf der Papille und in der Netzhaut mit Schlängelung der Gefäße, Waardenburg weist auf die eigene Untersuchung von Opticuskolobomen in zwei Familien hin, die mit anderen Kolobomen verbunden waren, beide Male waren die Eltern der befallenen Kinder blutsverwandt. (4). Auch bei Blutsverwandtschaft von eineiigen Zwillingen zeigt Busana und Cannavesi Iriskolobome auf.

Eine gewisse Ausnahmestellung unter den Kolobomen nehmen die atypischen Kolobome ein. Während man den Erbgang der Kolobome als dominant und rezessiv für gesichert erachtet (Waardenburg, Ruttke, Fleischer), Fleischer jedoch darauf hinweist, daß die Unterlagen für die Annahme der rezessiven Vererbung schwach seien und man mit größter Wahrscheinlichkeit in der Regel dominante Vererbung annehmen muß, ist die Genese der atypischen Kolobome noch nicht geklärt (4). Die atypischen Kolobome treten an der Iris und Chorioidea auf, eine größere Rolle spielen die atypischen Opticuskolobome. Ihre Vererbung scheint unregelmäßig dominant zu sein. Unter den geringen Veröffentlichungen werden blutsverwandte Fälle nicht hervorgehoben. Wir sehen bei den Spaltmißbildungen des Auges Funktionsuntüchtigkeit des Auges bis zum vollständigen Erblinden.

In vielen Fällen zeigt sich in den befallenen Familien Blutsverwandtschaft durch Verwandtenheirat. Blutsverwandtschaft sehen wir an mehreren Beispielen gerade bei rezessiver Vererbung.

Auch bei weiteren erblichen Mißbildungen des Auges finden wir Blutsverwandtschaft.

2. Aniridie.

Das kongenitale Fehlen der Iris, das wir im ausgebildeten Zustand als Aniridie bezeichnen, tritt uns in Begleitung von hochgradiger Schwachsichtigkeit, Nystagmus, Linsenanomalien, besonders mit unvollständigen Trübungen der Linse entgegen sowie mit vorderem Polarstar, Hypoplasie der Ciliarfortsätze und Aplasie der Fovea centralis. Als klinische Symptome zeigen sich Lichtscheu, durch das Fehlen der Iris bedingt, Refraktionsfehler mit Myopie, die Leistungsfähigkeit ist im allgemeinen im hohen Maße beschränkt. Nakuo und Jasutaki weisen aus dem Schrifttum 97 % der Fälle als mit Sehstörung verbunden nach. (4).

Aniridie ist ausgesprochen direkt erblich. Waardenburg bezeichnet diese Anomalie als das klassische Beispiel der dominanten Vererbung von Augenmerkmalen. Da die Verhinderung des Verschlusses des Augenbechers anatomisch dem typischen Befund des Iriskoloboms gleicht, so bringt sie Waardenburg mit den Mißbildungen in Verbindung und führt dabei einen Fall an, wo auf dem einen Auge Aniridie, auf dem anderen Iriskolobom bestand (20), während Fleischer darauf hinweist, daß die als Kolobom anstelle von Aniridie beschriebenen Fälle sich doch als atypische Defekte der Iris herausstellten, er nimmt deshalb eine Verbindung zwischen Aniridie und echter Spaltbildung nicht an. Hinweise auf die Fälle von Blutsverwandtschaft bei Aniridie gibt schon Cunning, er berichtet über Aniridie durch vier Generationen, wobei der Großvater und dessen Frau blutsverwandt waren. Nach der neuen japanischen Zusammenstellung aus dem Schrifttum von Nakuo und Jasutaki muß neben die dominante Form noch eine rezessive Form treten. Bei diesen rezessiven Formen wurden bei 15,4 % Blutsverwandtschaft der Eltern

gefunden (4).) Die Aufzeichnung ist eine Parallele zu Waardenburgs Annahme, daß bei Kolobomen die rezessive Vererbungsform sich gerade bei Vererbung mit Blutsverwandtschaft zeigte.

3. Mikrophthalmus und Anophthalmus.

Auffallend ist die Blutsverwandtschaft bei einer anderen erblichen Mißbildung, dem Mikrophthalmus und Anophthalmus. Hier dient sie zur Sicherstellung des Erblichkeitsbeweises. Abgesehen von Spaltmißbildungen ist die Verkleinerung des Augapfels von mancherlei anderen Anomalien des Augapfels abhängig. Van Duyse unterscheidet (4) 1. reinen Mikrophthalmus, 2. Mikrophthalmus und Kolobom, 3. Mikrophthalmus mit anderen Veränderungen des Baues und der Form des Auges ohne sichere kolobomatöse Veränderungen. Der reine Mikrophthalmus stellt eine Verkleinerung des Auges in seinen verschiedenen Durchmessern dar, wobei die übrigen Verhältnisse normal erscheinen. Die Abgrenzung zur Norm ist keine bestimmte, so findet sich oft geringgradige Mikrophthalmie ohne klinische Folgen. Die höheren Grade von Mikrophthalmie sind selten, da die Hornhautradien kleiner sind als bei normalen Neugeborenen, so besteht infolge verminderter Brechkraft der Linse hochgradige Hyperopie, die Sehschärfe ist gering infolge mangelhafter Bildung der Fovea centralis, die zum Teil ganz fehlt, zum Teil auf der Entwicklungsstufe des 7.. Fötalmonats stehen bleibt (4). Dabei besteht eine starke Neigung zu Glaukom, oft ist die Orbita in normalem Maß gewachsen und dem zu kleinen Auge nicht angepaßt. Neben dem Kolobom tritt Mikrophthalmie auch bei anderen Mißbildungen des Auges auf, wie Aniridie, Ectopia lentis, angeborenen Linsentrübungen, wobei häufig die Kataract als primäre Ursache des Mikrophthalmus angesehen werden muß. Bei hochgradigen Formen finden wir den Uebergang in den Anophthalmus. Während der durch andere Mißbildungen nicht durch Spaltmißbildungen hervorgerufene Mikrophthalmus (vor allem mit Ectopia lentis und gleichzeitiger Linsentrübung) als dominant sich vererbend angesehen wird, sowie der auf fehlenden Spaltverschluß zurückzuführende An-

ophthalmus, vererbt sich Anophthalmus, bei dem ein Bulbus überhaupt nicht angelegt ist, rezessiv. Die Theorien der sekundären schweren Entwicklungsstörungen, der luetitischen Affektionen wurden fallen gelassen (4). Waardenburg dehnte den Mikrophthalmus zum Anophthalmus aus, da er in Familien über verschiedene Mitglieder beide Abweichungen fand, wobei ein Individuum an der einen Seite Mikrophthalmus, an der anderen Seite Anophthalmus mit oft noch mikroskopisch nachweisbaren Resten des Auges zeigten.

Ueberraschend war, daß bei den Fällen mit völligem Anophthalmus, wobei diejenigen Fälle ausschieden, bei deren Untersuchung bei dem Individuum selbst oder an Verwandten das Vorhandensein eines verkleinreten Bulbus sich ergab, nach Untersuchungen von Landsberg, Ryan, Cecchetto, Klein, Ormond, Langen, Waardenburg, stets Blutsverwandtschaft hinsichtlich der Eltern bestand. Die kranke Eigenschaft hatte sich rezessiv vererbt. Den ersten Bericht über Blutsverwandtschaft bei Mikrophthalmie gibt 1897 Hirschberg bei zwei Kindern von Eltern, die Geschwisterkinder waren. Dabei fand sich bei den Kindern noch angeborene Kataract. Ridley berichttet von einem Anophthalmusfall. Die Mutter ist mit Iriskolobom und Kataract behaftet, die Eltern sind blutsverwandt. Osterroht berichtet bei Blutsverwandtschaft der Eltern von einer Familie mit 6 Kindern, ein Sohn ist rein mikrophthalmisch mit Hyperopie von 15 dptr., bei dem anderen Sohn findet sich Mikrophthalmus mit Resten persistierender Glaskörpergefäße.. Klein erwähnt Anophthalmus bei Blutsverwandtschaft der Eltern (Vetter und Base) und Waardenburg machte drei Beobachtungen an Familien mit gesunden Eltern, die alle blutsverwandt waren. Die eine Familie zählte unter acht Geschwistern drei Fälle von reinem Mikrophthalmus mit hoher Hyperopie, die zweite Familie unter acht Geschwistern drei Fälle von reinem Mikrophthalmus mit hoher Hyperopie, die dritte Familie auf vier Geschwister einen komplizierten Fall von reinem Mikrophthalmus mit hoher Hyperopie. Er findet 1919 bei einem holländischen Rundfragematerial 23 Familien, darunter eine

Mutter mit Retinitis pigmentosa, deren einer Sohn mit Mikrophthalmus, mit Kolobom und Kataract, der zweite mit Anophthalmus, der dritte mit Iris-Chorioideal-Kolobom und mit Ptosis versehen war, worunter drei Fälle von blutsverwandten Eltern stammen. Mit seinen eigenen drei Fällen findet er also auf 23 Familien sechsmal Blutsverwandtschaft der Eltern, also 23 %. 1920 zeigt Cecchetto in einer Familie zwei blutsverwandte Ehen, die Großeltern sind Geschwisterkinder, zwei gesunde Söhne heiraten Geschwisterkinder, diese Brüder erhalten je einen Knaben mit Anophthalmus an beiden Seiten. Waardenburg folgert, daß es dominante und rezessive Formen von Mikrophthalmus und Anophthalmus gibt. Für die rezessiven Formen läßt er besonders den Einfluß der Blutsverwandtschaft sprechen (27).

Die Angaben über Blutsverwandtschaft bei Mikrophthalmus und Anophthalmus in der Literatur sind sehr ausgedehnt. Die Pathogenese des Anophthalmus ist verschieden. Rein erblich wird der Anophthalmus selten beschrieben, auffallend aber ist bei Auftreten des Anophthalmus unter Geschwistern der hohe Prozentsatz der elterlichen Blutsverwandtschaft.

4. Kryptophthalmus.

Gegenüber den anderen Mißbildungen tritt der Kryptophthalmus an Häufigkeit zurück. Die Haut des Gesichtes, der Stirn überzieht ohne Unterbrechung das Auge, das sich als Kugel vorwölbt, Bewegungen ausführt und palpabel ist. Gleichzeitig treten andere schwere Mißbildungen des Schädels, Syndaktylie, Kehlkopf- und Ohrmuscheldefekte sowie Fehlen der Nieren- und Genitalorgane auf. Infolge des seltenen Auftretens ist der Erbgang nicht geklärt. Van Duyse beschreibt einen blutsverwandten Fall, wobei unter fünf Geschwistern einmal Kryptophthalmus auftritt. Eingehendere Angaben über Auftreten von Blutsverwandtschaft fehlen. (4).

Die Erforschung der Vererbung der Mißbildungen des Auges ist noch nicht in großem Umfange durchgeführt. An einem kleinen Material wurden Blutsverwandtschaft der Familien oft als Zufallsbefund erhoben. Erst die Erkenntnis, daß gerade bei Eltern, die in Bezug auf Erkrankungen

des Auges erblich gesund erschienen, unter den Kindern erbliche Augenmißbildungen auftraten und dann sich oft Blutsverwandschaft bei den Eltern herausstellte oder bei früheren Gliedern der Familie, lenkte das Interesse auf die Beziehung zwischen Blutsverwandtschaft und erblichen Mißbildungen des Auges. Die Blutsverwandtschaft zeigte sich bei rezessivem Erbgang der Mißbildungen. Die Prozentsätze der Blutsverwandtschaft bei erblichen Mißbildungen sind infolge des geringen Materials noch sehr schwankend. Auffallend hoch sind sie bei Anophthalmus, ebenso treten bei Aniridie Angaben über Blutsverwandtschaft hervor. Nach dem Beispiel der Blutsverwandtschaft bei erblichen Mißbildungen des Auges tritt die Blutsverwandtschaft hervor bei einer rezessiven Vererbung der Erbanlage, gerade der von Cecchetto beschriebene Anophthalmusfall führt die Forschung der Blutsverwandtschaft und erblichen Mißbildung des Auges in diese Richtung.

IIb) Krankheiten des Auges, die den Begriff „erbliche Blindheit" erfüllen.

In der anderen großen Gruppe der Erbleiden finden wir jene Erkrankungen des Auges, deren Folgezustand den gesetzlichen Begriff der erblichen Blindheit herbeiführen. Infolge ihres häufigen Auftretens und ihrer allgemeinen Wichtigkeit für die Volksgesundheit ist die Erforschung ihrer Vererbungsform weiter fortgeschritten als bei den erblichen Mißbildungen und die Blutsverwandtschaft in den Familien fand in ihren Beziehungen zu dem Erbleiden eine größere Beachtung als bei den erblichen Mißbildungen.

1. Brechungsfehler.

Die Brechungsfehler des Auges nehmen unter den Erbleiden des Auges den größten Raum ein infolge ihrer allgemeinen Verbreitung im ganzen Volk. Das Einwirken der Blutsverwandtschaft auf Erbgang und Schwere des Leidens ist hier wichtig, da sich aus ihrer Erkenntnis die Möglichkeit der Unterbindung der Ausbreitung dieses Erbleidens durch Blutsverwandtenheirat ergibt. Steiger stellt auf Grund seiner umfangreichen Untersuchungen neben

die Erbeinheit des Gesamtauges eine Reihe von Einzelmerkmalen, die eine Mosaikvererbung von Augenmerkmalen bedingen. Die Zwillingsforschung ergab die phänotypischen Abweichungen, die Größe der Modifikationsbreite der Refraktion bei genotypisch identischen eineiigen Zwillingen, die entscheidenden Faktoren der Refraktionsentstehung sind im Keimplasma zu suchen (3).

a) Hypermetropie.

Die erbliche Belastung der Hypermetropie geht gerade bei den stärkeren Graden bis zu 100 % auf die Aszendenten zurück (3). Waardenburg folgert auf Grund seiner Untersuchungen an sieben großen Stammbäumen, wobei er in vier Ehen die 24 Kinder zu insgesamt 100 % hypermetropisch findet, ein einfaches monohybrides Mendeln, doch findet man gerade in den höheren Graden der Hyperopie einfach rezessiven Erbgang und hierbei wieder gehäufte Fälle von Blutsverwandtschaft. Waardenburg weist in verschiedenen hochgradigen Fällen, die schon an reinen Mikrophthalmus heranreichen, Blutsverwandtschaft der Eltern nach. Osteroht zeigt einen blutsverwandten Fall von hochgradiger Hyperopie mit Mikrophthalmus. Waardenburg beschreibt 1913 eine Mikrophthalmusfamilie mit blutsverwandten Eltern (Geschwisterenkelkinder). 1919 kommen drei weitere Fälle in einer blutsverwandten Familie von 14 und 15 dptr., 16 dptr. und 12 dptr. neben fünf normalen Geschwistern vor. Auch hier sind die Eltern Geschwisterenkelkinder. Unter Mydriasis ergab sich die Hyperopie als 16 und 18 dptr., 16 dptr. und 16 dptr. In der folgenden Generation hatten die beiden älteren befallenen (16 und 18 dptr. und 16 dptr.) unter elf bzw. 17 Kindern je ein Kind mit hoher Hyperopie von 10 und 19 dptr., bzw. 10 und 11 dptr.

Wir sehen also bei ausgesprochen erblicher Belastung der Aszendenz das Auftreten des Brechungsfehlers bis zu 100 % in der Nachkommenschaft und finden wieder bei den rezessiven Fällen gehäufte Blutsverwandtschaft. Dabei wird von äußerlich erbbildlich gesunden blutsverwandten Eltern die hochgradige Hyperopie auf die Kinder weitergegeben und erscheint noch in den folgenden Generationen

in unverminderter Stärke. Ein Beispiel für eine ausgesprochene Verstärkung der Hyperopie durch Blutsverwandtschaft soll in einem folgenden Abschnitt durch einen Fall von K. Vogelsang gegeben werden. Schon wenn die Hyperopie nur um mehrere Dptr. von der normalen Refraktion abweicht, müssen nach dem ausdrücklichen Hinweis von Clausen (3) Ehen schon grundsätzlich unterbleiben. Bei Blutsverwandtschaft dürfte aber die hochgradige Hyperopie die Indikation zum absoluten Verbot einer Heirat erleben.

b) Myopie.

Ein weiterer Brechungsfehler ist die Myopie, durch ihre allgemeine Verbreitung ist sie zum Volksleiden geworden. Gerade die hohen Stadien der Myopie führen infolge ausgedehnter Netzhaut- und Aderhautveränderungen am hinteren Augenpol und infolge Netzhautablösungen zur völligen oder praktischen Blindheit.. Der Erbgang der Myopie ist neben dominant und rezessiv geschlechtsgebundener Vererbung bei den höheren Graden als dominant, bei den niederen Graden als rezessiv sichergestellt. Bei der Häufigkeit des Leidens wird bei den niederen Graden oft erst in Verbindung mit einem anderen Erbleiden auf Blutsverwandtschaft in der Familie geachtet. Erbbiologisch bedingt sind alle jene Myopien, die über 3 dptr. hinausgehen. Bei Berücksichtigung der physiologischen Modifikationsbreite beginnt nach Clausen (3) bei 3 dptr. die hochgradige Myopie, die bei Erblichkeit unter den Begriff des Erbleidens fällt.

Die Bedeutung der Inzucht ist für die Myopie nach Stilling und Wolf eine große, denn als Folge der Blutsverwandtschaft zeigt sich eine starke Häufung hochgradiger Myopie, wie sie Steiger in den unteren Bevölkerungskreisen auf Sizilien zeigt. Meyerhof weist auf denselben Vorgang in Aegypten und Clausen bei den Analphabeten in Galizien, bei Landarbeitern und Juden hin (3).

An einer Familie von 38 Mitgliedern zeigt Gatsch 1911 bei Blutsverwandtschaft des Elternpaares elf Mitglieder der Familie hochgradig myop (29). An 20 eineiigen senilen Zwillingen zeigt Voigt hochgradige Myopie mit

myopischen Destruktionen, Maculadegeneration, Konus, zirkumpapilläre Aderhautatrophie (3).

Das Ineinanderheiraten der Kurzsichtigen bringt als Folge, daß sämtliche Nachkommen die kurzsichtige Erbanlage in sich tragen (3). Gütt, Rüdin, Ruttke sprechen die Sterilisationspflicht bei hochgradiger Myopie aus (7). Dabei besteht die Schwierigkeit, daß die große Masse von Niedrig-Myopen, deren Leiden korrigiert ist, als voll ehefähig doch in kurzsichtige Familien heiraten und so ihr Leiden zahlenmäßig in der Nachkommenschaft verstärkt und auch genotypisch ausgeprägter weitergeben, der extremste Fall ist hier die Blutsverwandtschaft. Clausen weist ausdrücklich darauf hin, daß nur eugenische Maßnahmen die Zahl der Myopen im Volkskörper verringern lassen und fordert die größte Einschränkung der Heirat Myoper untereinander (3).

Das eindringliche Beispiel für die schweren Folgen der Myopie als Volksleiden sehen wir in Japan. Das japanische Innenministerium hat, laut einer Zeitungsnotiz in der deutschen Presse, ersucht, daß alle Briefe und Zeitungen, die von Kindern gelesen werden, in großen Lettern zu drucken sind. Diese Maßnahme soll die einzige Möglichkeit sein, der immer weiter überhand nehmenden Myopie unter der japanischen Jugend Einhalt zu gebieten. Es wurde festgestellt, daß die Myopie im zehnten Lebensjahr einsetzt. Zur Zeit leiden 20 Millionen Menschen in Japan an dieser Krankheit. Man glaubt die Ursache in den kleinen Schrifttypen gefunden zu haben. Diese Ansicht der „Schulmyopie" ist zur Zeit umstritten. Die Myopiefrage in Japan dürfte in Verbindung mit der Frage der Blutsverwandtschaft großes Interesse haben, da bei der Uebervölkerung des Landes und der ausgeprägten Familienpflege die Wahrscheinlichkeit von Blutsverwandtenheiraten eine besonders große ist.

c) Astigmatismus.

Beim Astigmatismus tritt die Bedeutung der Blutsverwandtschaft zurück. Die Folgen des Astigmatismus sind selten Schwachsichtigkeit in einem nicht mehr korrigierbaren Maße. Astigmatismus tritt als Begleiterscheinung

anderer Brechungsfehler auf, blutsverwandte Fälle werden in der Literatur nicht hervorgehoben. Clausen stellt die Forderung auf, daß der Astigmatiker nur eine Ehe eingehen soll mit einem Partner aus einer Sippe mit astigmatismusfreien emmetropen Augen (3). Eugenisch ergibt sich auch beim Astigmatismus die Forderung des Verbotes von Blutsverwandtenheiraten.

2. Pigmententartung der Netzhaut: Retinitis pigmentose und Retinitis punctata albescens.

Bei der Pigmententartung der Netzhaut tritt die Retinitis pigmentosa als Erbleiden hervor mit Nachtblindheit, Gesichtsfeldeinengung bis zur vollständigen Erblindung, die Unmöglichkeit der therapeutischen Beeinflussung macht eugenische Maßanhmen besonders notwendig. Schon frühzeitig wurde das Leiden als familiär und besonders bei Blutsverwandtschaft vorkommend erkannt. 1871 beschreibt Leber 7 Fälle in vier Generationen. Nach den umfangreichen Untersuchungen hatten Nettelship, Franceschetti und Waardenburg den Erbgang der Retinitis pegmentosa als rezessiv, dominant und rezessiv-geschlechtsgebunden festgestellt, Jess stellte bei der häufigsten rezessiven Form die Blutsverwandtschaft unter den Aszendenten mit 27—30 % fest. Eindringlich ist bei der Retinitis pigmentosa die Verknüpfung mit anderen Erbleiden bemerkbar, besonders der Taubheit bzw. der Taubstummheit neben angeborenem Schwachsinn bis Geistesgestörtheit, Dystrophia adiposogenitalis, Keratokonus, Pupillen- und Linsenektopien (9).

Die rezessive Form, bei der die Blutsverwandtschaft auch hier gehäuft in den Familien gefunden wird, ist charakterisiert durch die Verbindung mit Taubheit und Taubstummheit.

Die ernste Auffassung der Retinitis pigmentosa als Erbleiden zeigt sich in den Erläuterungen des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses (7), nach der in allen Fällen der Erkrankung, gleichgültig ob der Erbgang dominant, rezessiv oder rezessiv-geschlechtsgebunden ist, die Notwendigkeit der Unfruchtbarmachung gegeben ist, Gütt weist ausdrücklich auf das möglichst frühe Erfassen der Krankheit durch Sterilisation hin.

In den belasteten Familien tritt neben der Retinitis pigmentosa häufig die Retinitis punctata albescens auf.

Das erbbiologische Zusammengehören der Netzhaut- und Aderhautveränderungen bei Blutsverwandtschaft zeigt v. d. Hoeve in einem Fall. Das erste Kind der blutsverwandten Eltern litt an Hemeralopie, das zweite an totalem Fundusalbinismus, das dritte an Taubheit und Retinitis punctata albescens, das sechste wies albinotischen Fundus und Retinitis punctata albescens auf, nur das fünfte Kind erschien normal. Hier darf man eine Verstärkung der erbpathologischen Merkmale durch die Blutsverwandtschaft mit Sicherheit annehmen (9).

Waardenburg, der die Blutsverwandtschaft der Eltern in ihrem Einfluß auf die Kinder als schon seit Jahrzehnten auffallend bezeichnet (25), erklärt Liebreich für den ersten, der die Bedeutung der Blutsverwandtschaft bei Retinitis pigmentosa erkannt hat. Liebreich fand in 40 % Blutsverwandtschaft.

Grönow findet in 591 Literaturfällen	27 %
Leber	27 %
Mayet	27 %
de Wilde (in Holland) 25 auf 105 Familien	23,8 %
Herrlingsberg 228 auf 761 Familien	28,6 %
Schmidt	22 %
Beckerhaus 175 auf 702 Familien	23,5 %
Lenz und Usherje	30 %
Lauber bei Retinitis punctata albescens bei Blutsverwandtschaft der Eltern	30 %

1922 gibt Bell für die gesamte Weltliteratur 27,2 % an (25). Waardenburg führt eine umfangreiche Arbeit über Verwandtschaft und Erblichkeit von de Wilde an, der Vergleiche zwischen dem Verhältnis der Konfessionen und den Blutsverwandtenfällen mit Retinitis pigmentosa zog. Bei Protestanten fand Wilde in 78 Fällen 15mal Blutsverwandtschaft der Eltern (19,2 %), bei Katholiken in 14 Ehen 2mal Blutsverwandtschaft der Eltern (14,2 %), bei Juden in 13 Ehen 8mal Blutsverwandtschaft der Eltern (61 %). Bei einem Vergleich mit dem Verhältnis dieser Konfessionen zueinander ging hervor, daß Retinitis pig-

mentosa bei den Katholiken weniger, bei den Juden 6mal häufiger vorkommt, als aus der Bevölkerungsziffer zu erwarten war. Bei den Katholiken bestand das Verbot von Heiraten bei naher Blutsverwandtschaft, bei den Juden jedoch nicht (25). Bei der Verbindung von Retinitis pigmentosa mit Taubstummheit findet de Wilde in mehr als 42 % der Familien Blutsverwandtschaft (6mal auf 14 Familien). In 24 Fällen findet er 7mal die Kombination von Taubheit und Blindheit (29 %). Von 167 Retinitis-pigmensosa-Kranken sind 22 % taub oder taubstumm, 13 von ihnen also 33 % stammen aus blutsverwandten Ehen. Waardenburg folgert:

Wenn man 1 % Verwandtenehen in der Bevölkerung annimmt, kommen 22mal mehr Befallene in Verwandten- als in Gekreuzten-Ehen vor, 33mal mehr von der Kombination mit Taub- und Taubstummheit (25).

Einen eindrucksvollen Fall von atypischem Verlauf der Retinitis pigmentosa schildert Pöllot. In drei Generationen der Familie waren sieben Personen befallen, in der zweiten Generation ein weibliches Zwillingspaar. Jeder der befallenen weiblichen Zwillinge übertrug den Affekt auf seine männlichen Nachkommen. Die Abweichung zeigte sich als Atrophie des Pigmentepithels, sklerotischen Chorioidealgefäßen, peripherer Pigmentierung, schmutzig-grauer Fundusfarbe, Macula als roter Fleck, funktionell als konzentrische Gesichtsfeldeinschränkung, inselförmigem Scotom, Hemeralopie. Eine der Zwillinge hatte einen achtzehnjährigen Sohn mit dem oben genannten Leiden. Der andere Zwilling hatte einen fünfzehnjährigen Sohn mit Hemeralopie, einen zwölfjährigen Sohn mit dem obengenannten Leiden, einen elfjährigen Sohn, der idiotisch war. In einem anderen Fall war bei einer doppelten Vetternehe (zwei Brüder mal zwei Schwestern) ein epileptischer Sohn und ein Sohn mit Retinitis pigmentosa und herdförmiger Atrophie von Böhm gezeigt, das andere Ehepaar hatte unter vier Kindern einen Sohn mit 40 Jahren an Retinitis pigmentosa erblindet (21). Einen anderen Fall beschreibt de Wilde, die erbbildlich normalen Eltern sind blutsverwandt, eine Schwester des Vaters zeigt Zwerg-

wuchs, ein Kind eines Bruders war idiotisch und zeigt leichte Retinitis pigmentosa. Das erste Kind der Blutsverwandten leidet an Hemeralopie, das zweite hat einen total albinotischen Fundus, das dritte Kind ist labyrinthär taub und mit Retinitis pigmentosa albescens versehen, das vierte Kind zeigt atypische Retinitis pigmentosa und Retinitis pigmentosa albescens, das fünfte Kind ist normal, das sechste Kind besitzt Retinitis pigmentosa albescens. Dieser Fall wird überboten durch einen von Waardenburg geschilderten Präzedenzfall (23). Aus einer hochgradig blutsverwandten Familie sind aus einer Vetternehe ersten Grades von sieben Kindern zwei normal, zwei taub, eins schwachsinnig, zwei taubstumm, von diesen einer blind infolge einer Retinitis pigmentosa. Einer dieser Tauben schließt eine Geschwisterkinderehe mit einer scheinbar gesunden Frau, die schon bereits drei taubstumme Kinder besitzt. Aus dieser blutsverwandten Ehe kommen auf fünf Kinder ein Sohn mit Retinitis pigmentosa und Taubstummheit, das Krankheitsbild gleicht dem seines Onkels väterlicherseits. Eine Ehe zwischen zwei Taubstummen war kinderlos, ein weiterer Taubstummer hatte seine erscheinungsbildlich gesunde Kusine geheiratet, die drei Kinder waren erscheinungsbildlich gesund. Der Einfluß der Blutsverwandtschaft bei der Retinitis pigmentosa wird nach Waardenburg nur noch von der der hauptsächlich in Japan vorkommenden Oguchischen Form der Hemeralopie übertroffen, die mit 62 % Blutsverwandtschaft angegeben wird. Zur Zeit bestehen mehrere Hunderté von Stammbäumen über Retinitis pigmentosa bei elterlicher Blutsverwandtschaft. Am deutlichsten unter allen Erbkrankheiten zeigt die Retinitis pigmentosa, daß durch die Blutsverwandtschaft die Schwere der Krankheit und ihre Begleitung mit anderen Erbkrankheiten gesteigert wird. Der Prozentsatz von 27,2 ist auf einem verhältnismäßig großen Material aufgebaut, die eindringlichen Beispiele zeigen die Blutsverwandtschaft als nicht zu unterschätzenden Faktor für das Entstehen der Erbkrankheit.

3. Erbliche Linsenstörungen:

Kataracta totalis und zonularis.

Geringere Bedeutung hat die Blutsverwandtschaft bei der Bildung von erblichen Kataracten, bei den im Laufe der letzten Jahre bestimmt von einander abgetrennten Starformen ist die Vererbungsform überwiegend dominant. Bei den kongenitalen erblichen Kataracten finden wir auch rezessive Typen und zwar Kataracta totalis und zonularis, wobei wieder blutsverwandte Fälle beschrieben werden. Waardenburg führt zwei Familien an, in denen bei Blutsverwandtschaft der Eltern der Star zur Blindheit führte, beide Male waren die Eltern Geschwisterkinder. In dem einen Fall war der Knabe von Totalstar befallen, zwei Brüder und eine Schwester sind gesund. Im anderen Fall waren von zwei Brüdern von elf und acht Jahren der eine blind, der andere halbblind, drei weitere Geschwister waren gesund. Ebenfalls geben Storbeck und Backer Blutsverwandtschaft bei Kataracta zonularis an (28). Bei den von Halbertsma, Grote und Hornback beschriebenen Kataracten schreibt Waardenburg der Blutsverwandtschaft die Häufung und den Ernst der Fälle (verfrühtes Ausbruchs- und Operationsalter der befallenen Kinder) ursächlich zu.

4. Erbliche Form- und Lageveränderungen der Linse.

Auch bei Ectopia lentis, bei Mißbildung der zonula Zinnii und Mikrophakie zeigen sich Fälle von Blutsverwandtschaft. Bei der kongenitalen Ectopie ist die Zonula Zinnii an der einen Seite verkürzt, an der anderen Seite verlängert infolge minderwertiger Erbanlage. Corpushernien und Linsenkolobome sind die Folgen des Fehlens der Zonula Zinnii von Geburt oder von frühester Kindheit an. Der Erbgang ist dominant. Im Gegensatz dazu steht die Ectopia lentis et pupillae mit Linsenschlottern, die sich direkt rezessiv vererbt. Puhfal, Best, Franceschetti und Bücklers stellen Blutsverwandtschaft der Eltern fest (2). Bücklers fordert infolge der Gefahr der Manifestierung durch Blutsverwandtschaft das Aufmerksamma-

chen durch den Eheberater und Verweigerung des Ehestandsdarlehen.

Bei der Ectopia lentis mit Arachnodaktylie treten blutsverwandte Fälle nicht hervor. Der Erbgang ist noch nicht geklärt.

Die Mikrophakie, deren Ursache in der zirkulären Lockerung der Ziliarfasern zu sehen ist, tritt beidseitig auf und ist angeboren. Ihre Folgen sind Spontanluxation und Drucksteigerung (Sekundärglaukom), sie führt zu hochgradigen Myopien von 20—40 dptr. Der Erbgang ist rezessiv. Waardenburg zeigt einen Fall von reiner Ectopia lentis, die Eltern waren Geschwisterenkelkinder (25). Igersheimer zeigt einen Fall von Ectopia lentis mit Arachnodaktylie mit Blutsverwandtschaft in der Familie. Beide Male war der Erbgang rezessiv.

Auch bei den Linsentrübungen sehen wir in Verbindung von rezessivem Erbgang Fälle von Blutsverwandtenheirat in der Familie, wobei auf die Gefahr der Manifestierung durch die Blutsverwandtschaft hinzuweisen ist.

5. Heredodegeneratio der Macula.

Die Heredodegeneration der Macula tritt fast immer doppelseitig auf und zwar familiär hereditär, wobei sich charakteristische Familientypen herausbilden. Auch hier treten Fälle von Blutsverwandtschaft auf, Waardenburg zeigt Uebergänge zu Retinitis pigmentosa mit rezessivem, dominanten und rezessiv-geschlechtsgebundenem Erbgang (32). Es bestehen Kombinationen mit psychischen Störungen, Nystagmus, totaler Farbblindheit, Opticusatrophie und Retinitis pigmentosa, die zur Erschwerung des Erbbildes beitragen.

Bei der infantilen Form der Heredodegeneration der Macula beschreibt Best einen Fall, bei dem der Stammvater der Familie zweimal heiratete. Die Nachkommen der ersten Ehe mit einer im dritten Grad verwandten Frau gingen mit Nachkommen aus der zweiten Ehe mehrere Verwandtschaftsehen ein. Acht Mitglieder der Familie hatten Maculadegeneration. Waardenburg hebt an diesem Fall die Bedeutung der Blutsverwandtschaft für die starke Manifestierung des Erbleidens hervor (32). Behr weist auf

einen merkwürdigen Fall hin, wo bei Kindern von Vetter und Base ein Bruder und eine Schwester seit der Geburt total farbenblind sind, Nystagmus und Lichtscheu aufweisen und Degenerationsherde im Bereich der Macula sich befinden. In anderen Fällen zeigt sich rezessive Maculadegeneration bei elterlicher Blutsverwandtschaft (Jekson, Jennings, Feinhold, Oguchi). Jess weist auf die Notwendigkeit hin, infolge des rezessiven Erbganges der Maculadegeneration jede Blutsverwandtenheirat zu widerraten.. Auch bei diesem Krankheitsbild sehen wir die Manifestierung des Erbleidens bei rezessivem Erbgang durch Blutsverwandtenheirat.

6. Netzhautgeschwülste.: Gliom und Angiomatosis retinae.

Infolge des raschen Wachstums des Glioms ist hier die Frage der Blutsverwandtschaft gleichfalls von Bedeutung, um bei dem raschen Wachstum des Tumors, der in 20 % der Fälle beidseitig auftritt und der hohen Mortalität zugleich mit der Notwendigkeit, bei der Therapie beide Augen zu opfern, jede weitere Ausbreitung und Verstärkung des Erbleidens zu unterdrücken. Der Erbgang ist rezessiv, die Möglichkeit einer Verstärkung des Glioms als schwerste Erbkrankheit durch Blutsverwandtenheirat ist gegeben.

Schuster, Hemmers und Lans-Waardenburg stellen in fünf Gliom-Familien den verstärkenden Einfluß der Blutsverwandtschaft fest. Benedict sieht bei 4½jährigen weiblichen eineiigen Zwillingen auf beiden Augen Gliome (8).

Auch bei der seltenen Angiomatosis retinae mit ihrer dominanten Vererbung wird von Togano ein Kind von blutsverwandten Eltern beschrieben. Dabei bestand Retinitis pigmentosa (30).

Bei der Schwere der Krankheit der Netzhautgeschwülste wird jede Möglichkeit der Vererbung und Verstärkung, wie sie Blutsverwandtschaft mit sich bringt, völlig auszuschließen sein.

7. Farbenblindheit des Auges.

a) Partielle Farbenblindheit: Rotgrünblindheit.

Bei der Farbenblindheit des Auges sehen wir gleichfalls Blutsverwandtschaft als erschwerenden Faktor. Nach dem Ausfall einer der drei Komponenten für Farbempfindlichkeit unterscheidet man Protanope, Deuteranope und Tritanope. Die praktisch wichtigsten ersten zwei Typen werden mit dem Begriff Rotgrünblindheit zusammengefaßt. Marchesani gibt die Farbenuntüchtigkeit mit 8 % aller Männer und 0,43 % aller Frauen an. Die rezessiv geschlechtsgebundene Vererbungsform der Rotgrünblindheit ist sichergestellt (13). Schlötz beschreibt einen Fall von Blutsverwandtschaft der Eltern, der Vater ist farbenblind, die Mutter Konduktor, alle vier Söhne sind farbenblind. Waardenburg beschreibt zwei erscheinungsbildlich gesunde Vettern, die ihre Basen heirateten, die Söhne waren farbenblind, die Großväter väterlicher- und mütterlicherseits waren rotgrünblind. In einer anderen Familie ist der Vater farbenblind, die Mutter (Base) ist normal. Zwei von drei Söhnen sind farbenblind, ebenso eine Tochter unter drei. Sachs findet in einer Vetternehe ersten Grades, in der drei grünblinde Töchter und zwei rotblinde Söhne neben einer normalen Tochter sich befinden, den Vater grünblind, die Mutter war Konduktor (26). Die Rotgrünblindheit ist in diesen Fällen schon bei den Eltern sichtbar und wird direkt auf die Kinder übertragen, die Frau ist Konduktor, der Blutsverwandtschaft ist der hohe Prozentsatz der befallenen Kinder zuzuschreiben.

b) Totale Farbenblindheit.

Hoch sind die Prozentsätze der Blutsverwandtschaft bei der seltenen totalen Farbenblindheit. Der Symptomenkomplex setzt sich zusammen aus Farbenblindheit durch Herabsetzung der Sehschärfe, Lichtscheu und Nystagmus, wobei das Sehvermögen $^1/_6$ des Normalen beträgt. Die Krankheit tritt selten auf, in Deutschland sind bisher 48 Fälle mitgeteilt (13). Der Erbgang ist rezessiv. Peter gibt aus dem Schrifttum 23 % mit Blutsverwandtschaft der Eltern an. Waardenburg findet in Holland in 23 % der

Fälle Blutsverwandtschaft und weist dabei auf die besondere Bedeutung der Blutsverwandtschaft für die Vererbung rezessiver Leiden hin (33). Peter findet in der Schweiz unter acht Familien zwei blutsverwandte Fälle und Beckerhaus stellt bei zwei von sechs Familien Blutsverwandtschaft fest. Der erschwerende Einfluß der Blutsverwandtschaft auf die totale Farbenblindheit ist auffallend.

c) Hemeralopie.

Eine andere Form der Blindheit tritt uns in der Nachtblindheit des Auges entgegen. Nachtblindheit, bei der durch Unterwertigkeit des Stäbchenapparates die Anpassung an die Dunkelheit so gering ist, daß der Betroffene bei fortschreitender Dunkelheit schon praktisch blind ist, während der Normale sich noch gut zurechtfindet, kommt als angeborener, stationärer und sich vererbender Zustand vor. Komplikationen mit anderen körperlichen oder geistigen Erbkrankheiten wurden nicht festgestellt. Die Vererbung der Hemeralopie zeigt drei Haupttypen: die dominante, die rezessiv-geschlechtsgebundene und die einfach rezessive mit Myopie. Besonders bei der einfachen rezessiven Form zeigen sich in den Familien gehäuft Verwandtschaftsehen.

Nettelship beschreibt drei befallene Söhne bei Blutsverwandtschaft der Eltern (Vetter und Base), während der Mann in einer zweiten Ehe mit einer gesunden Frau drei gesunde Kinder erhält.. Der Vererbungsgang war rezessiv geschlechtsgebunden, man kann hier die Blutsverwandtenheirat als auslösendes Moment der Erbkrankheit annehmen (24). Bei der einfach rezessiven Vererbungsform beschreibt der Japaner Oguchi 21 befallene Familien, von denen 13 blutsverwandt sind und gibt den überaus hohen Prozentsatz von 62 % blutsverwandter Ehen an. Bei dieser Hemeralopieform trat nicht Myopie, sondern das Miznosche Phänomen (Augenhintergrundsverfärbung) auf. Weiterhin zeigt Oguchi zwei Familien, in denen die gesunden Eltern Geschwisterkinder sind. In der einen sind 2 von 8 Kindern, in der anderen 3 von 8 Kindern von Hemeralopie befallen. Bei der rezessiven Hemeralopie mit Myopie beschreibt Gassler einen größeren Stammbaum, bei dem

alle Betroffenen aus Verwandtenehen stammen. Die Myopie schwankt zwischen 9 bis 16 dptr. (9).

Der für die Erbpathologie der Blutsverwandtschaft besonders interessante Fall Nettelships zeigt also, daß der rezessiv belastete Mann durch die Verbindung mit der rezessiv belasteten Blutsverwandten drei mit Hemeralopie befallene Söhne erhält, wobei die Eltern erscheinungsbildlich gesund erschienen. Die Blutsverwandtschaft hat die Erbkrankheit manifestiert, die drei gesunden Kinder aus der folgenden nicht blutsverwandten Ehe zeigen das Unterdrücken der erbkranken Anlage durch die gute Erbanlage der anderen gesunden Familie. Die selbstverständliche Folgerung ist hier die Forderung der Untersagung einer Blutsverwandtenheirat.

8. Glaukom.

Das Glaukom umfaßt alle krankhaften Zustände des Auges, die zurückzuführen sind auf eine über dem Physiologischen liegenden Steigerung des intraokularen Druckes. Die Steigerung kann dauernd und anfallsweise sein. W. Löhlein weist darauf hin, daß neben erworbenen Faktoren (entzündlich und traumatisch) auch vererbbare Anomalien auftreten (10). Beim kindlichen Glaukom in der typischen Form des Hydrophthalmus hereditarius mit tiefer aufgehobener oder flacher Vorderkammer, dessen Erbgang wahrscheinlich rezessiv ist, ist nach W. Löhlein die Häufigkeit der Blutsverwandtschaft in der Aszendenz der Kranken auffallend. Lagueur führt unter 13 5 blutsverwandte Fälle an, Bros weist auf 4 von 9 Familien hin mit gehäuft auftretendem Hydrophthalmus. Weitere Fälle beschreiben Zahn und Waardenburg. Ihre Prozentsätze von Blutsverwandtschaft belaufen sich auf 10 bzw. 10—15 %. Waardenburg findet an eigenem Material in 7,1 % Fälle von Blutsverwandtschaft und Lenz weist darauf hin, daß Wert in einer 1922 von Scily verfaßten, nicht im Druck erschienenen Arbeit in den familiär gehäuften Fällen auf fast 50 % Blutsverwandtschaft traf (10). In der Frage der Eheberatung führt W. Löhlein aus, daß den phänotypisch gesunden Geschwistern von Trägern eines hereditären Hydrophthal-

mus dringend zu raten sei, nicht innerhalb ihrer Verwandtschaft zu heiraten, da die Gefahr des Zusammentreffens zweier heterozygoter Träger der rezessiven Erbanlage gegeben sei und damit eine manifest kranker Nachwuchs (10).

Beim Glaukom des Erwachsenen (Glaukoma acutum, simplex, juvenile) ist die Heredität des Glaukoma juvenile besonders eindringlich und die große Häufigkeit der Verbindung mit Mißbildungen des Auges oder der Nachbarschaft und Verbindung mit Refraktionsfehlern auffallend. W. Löhlein fand in 50 % der Fälle hohe Myopie. Das Glaukoma juvenile überwiegt im Auftreten über das Altersglaukom, die Vererbung wird als dominant angenommen.

Fälle von Blutsverwandtschaft zeigen sich beim Uebergangsfall des Glaukoms des Erwachsenen zum Hydrophthalmus, der mit dem Glaukom in Verbindung stehen muß. Waardenburg beschreibt einen Sohn blutsverwandter Eltern, bei dem sich zwischen Pubertät und dem zwanzigsten Jahr ein Glaukoma simplex bildete, wobei das Auge erblindete. In Verbindung mit Blutsverwandtschaft zeigt sich auch beim Glaukom rezessiver Erbgang. Auch hier dürfen wir eine Verstärkung des Erbleidens durch die Blutsverwandtschaft annehmen.

9. Ablatio retinae.

Sehr gering sind die Angaben über den Einfluß der Blutsverwandtschaft bei Ablatio retinae. Waardenburg nimmt noch 1932 die Ablatio retinae als sekundäres Ereignis an, das zufällig mehrere Familienmitglieder befällt. 1936 anerkennt er nach Voigts Material einen dominant autosomalen Erbgang der Ablatio retinae. W. Löhlein hebt den großen Einfluß der Umweltseinwirkung hervor (11). Voigt zeigte an 20 eineiigen Zwillingen im Alter von 50—80 Jahren eine sehr hohe Uebereinstimmung aller äußerlichen senilen Merkmale (Glatzenform, Runzelbildung, Kataracte) bei beiden Partnern. Er sieht in der spontanen Netzhautablösung eine vitale, durch praesenilen und senilen Zerfall verbreitete Destruktionserscheinung; nicht die Ablösung selbst, sondern die anatomische Bereitschaft wird vererbt (3). Voigts Beispiel zeigt den starken Einfluß der Bluts-

verwandtschaft für das gleichartige Auftreten der Erbmerkmale. Clausen stellt für die Ablatio retinae rezessiven Erbgang fest. Erst weitergehende Untersuchungen werden bei dem rezessiven Erbgang über den Einfluß der Blutsverwandtschaft Klarheit bringen können.

10. Erbliche Bewegungsstörungen des Auges.

Blutsverwandtschaft wird auch in Verbindung mit den erblichen Bewegungsstörungen des Auges genannt.

a) Ptosis.

Zum größten Teil tritt die schon angeborene oder im Lauf des Lebens sich entwickelnde Ptosis in Verbindung mit Blepharophimosis, Ophthalmoplegie und Lagophthalmus auf. Franceschetti und Stevens beschreiben isolierte Heber- und Senkerlähmungen, wobei in einem Fall die Ueberträgerin Strabismus convergens aufwies; die Vererbungsform ist dominant autosomal neben Kombination von dominant und rezessiv. Eine rezessiv vererbliche Form, der Blutsverwandtschaft zugrundeliegt, zeigt Waardenburg. In zwei Zweigen einer großen Familie sind fünf Personen mit Ophthalmoplegia totalis externa mit starker Pupillenverengerung befallen. Gumm beschreibt zwei Brüder mit Ptosis und fast völliger Ophthalmoplegia externa, die Eltern sind blutsverwandt.. Bei den hereditären, nicht kongenitalen Augenmuskellähmungen zeigt Jendrassik in einer blutsverwandten Heirat (Onkel und Nichte) bei zwei Töchtern im 30. Lebensjahr die Entwicklung einer Ptosis, an die sich Ophthalmoplegia externa mit Facialisparese, Wortkargheit ohne Intelligenzstörung und Verlust der Patellarreflexe anschließt (31).

b) Erblicher Nystagmus.

Auch bei weiteren erblichen Bewegungsstörungen des Auges finden wir Blutsverwandtenheirat in den Sippen der Befallenen. Für den Nystagmus liegt die Bedeutung der Blutsverwandtschaft in der Häufigkeit der Verbindung des Nystagmus mit anderen Erbleiden des Auges. Wir finden den erblichen Nystagmus als Untergruppe des angeborenen Nystagmus. Diesem steht der später erwor-

bene, nicht vererbbare Nystagmus gegenüber. Die Ursachen des hereditären Nystagmus sind nicht geklärt, seine Verbindung mit anderen Erbleiden ist überaus häufig. In 40 % der Fälle von erblichem Augenzittern findet sich Schielen (8). Dabei sind einseitige Schwachsichtigkeit, Brechungsfehler und Astigmatismus häufig damit verbunden. Waardenburg sucht die gemeinsame Ursache in der gestörten ektodermalen Entwicklung. Bei einer großen Gruppe von erblichen Leiden des ZNS finden wir Nystagmus als Begleiterscheinung wie zerebellare Ataxie, ZNS-Degeneration, zerebrale Diplegie, Mongolismus, Syringomyelie, Schädelmißbildungen.

Der Erbgang des hereditären Nystagmus ist rezessiv und dominant.

Der hereditäre Nystagmus als Komplikation von vielen angeborenen Augenfehlern, bei denen wir Blutsverwandtschaft in den belasteten Familien fanden, sowie als Folgezustand von hereditären Fehlern des ZNS kann gleichfalls eine Verstärkung in den befallenen Familien infolge Blutsverwandtenheirat erfahren. H a r m s weist darauf hin, daß gesunden Männern aus belasteten Sippen wegen des überwiegend gonosomalen Erbganges Eheerlaubnis gegeben werden könne. Gesunde Frauen können Anlageträger sein. die Wahrscheinlichkeit einer Verstärkung des Erbleidens ist je nach rezessivem oder unregelmäßig dominanten Erbgang höher und geringer. Unter allen Umständen ist aber eine Verwandtenheirat abzuraten, wenn in der Familie hereditärer Nystagmus aufgetreten ist.

c) Strabismus.

Ebenso finden wir beim Strabismus Blutsverwandtschaft in Verbindung mit anderen Erbleiden, vor allem Brechungsfehlern.

Die häufigste Erscheinung ist der Strabismus convergens und disvergens, das reine Höhenschielen tritt selten auf, zumeist mit Seitenabweichung. Nach Harms findet sich bei der Hälfte der Fälle Schwachsichtigkeit von leichten Graden bis zur praktischen Blindheit (8). Die Ursachen des Strabismus sind anatomische Störungen der Augenlage. Bei einseitiger Blindheit, einseitigen Brechungs-

fehlern, Anisometropie, ist die Fusion unwirksam, sie geht verloren, das Konvergenzzentrum wird übererregt, Innervationsstörungen treten auf.

Der Strabismus ist mit zahlreichen anderen Erbleiden verbunden, die das Sehvermögen beeinträchtigen, z. B. Kolobome, Kataracte, erbliche Mißbildungen. Infolge seiner Unregelmäßigkeit ist der Erbgang des Strabismus noch zweifelhaft. Die Erforschung der einzelnen Schielfaktoren ist dazu notwendig. Eine Anzahl von Fällen mit Blutsverwandtschaft sind bekannt. Crzellitzer hebt die Häufigkeit von Blutsverwandtenheirat hervor (8), die er mit 6 % angibt.

Die Bedeutung der Blutsverwandtschaft dürfte sich für Strabismus ergeben durch die Feststellung, ob der Strabismus nur als eine Komponente eines vielseitigen Erbbildes sich zeigt oder als eigene Erbanlage auftritt.

11. Albinismus.

Eindeutig ist die starke Beziehung zwischen Blutsverwandtschaft und Albinismus. Nach dem Grade und der Ausdehnung unterscheidet man universalen totalen Albinismus und universalen unvollständigen Albinoidismus. Ständige Begleiterscheinung des Albinismus sind Nystagmus, Lichtscheu und Refraktionsanomalien durch Aplasie der Macula. In der Schwächung des Sehorgans liegt die praktische Bedeutung des Albinismus. Das häufige Vorkommen des Albinismus findet seine Ursache in der Blutsverwandtschaft und Inzucht. Durch die Blutsverwandtschaft wird der Albinismus manifest. Davenport schätzt die Häufigkeit des Albinismus beim Menschen in Amerika auf 1 : 10000. Jablonski in Italien 1 : 23—26000 (13). Häufung des Albinismus als Ergebnis starker Inzucht zeigen einzelne Volksstämme Primitiver (Schweinfurth berichtet von 5 % Albinos bei einem Volksstamm in Zentralafrika), dieselben albinotischen Häufungen sind beim Tier bekannt.

Der Albinismus beim Menschen ist ausnahmslos erblich, der Erbgang ist einfach rezessiv. Auffallend ist die Häufung des Albinismus bei Zwillingen, wobei zum Teil beide (Berdez), zum Teil nur einer (Pearson, Hut-

chinson, Crocker), albinotisch waren. Pearson findet unter 256 Stammbäumen 212 Albinofälle, in 80 Fällen Blutsverwandtschaft. Nach einer Aufstellung von Seyfarth waren von 74 Fällen 21mal die Eltern Vettern ersten Grades. Pearson findet weiter unter 156 Fällen von totalem Albinismus 33mal und bei 56 Fällen von partiellem Albinismus 8mal Blutsverwandtschaft. Lagleyze weist in Argentinien unter 27 Fällen 13mal Blutsverwandtschaft nach. In Prozentsätzen ausgedrückt ergibt sich nach Davenport 33 %. In Holland findet Waardenburg 19,4 % (7 von 36 Familien), dabei gehen nach Angaben von Bemihs und Bennet die Blutsverwandtschaft bis auf Bruder und Schwester, nach Pearson auf Vater und Tochter zurück.. Pearson berichtet eindrucksvoll von einem Norweger, der nacheinander seine beiden Kusinen, die Schwestern waren, geheiratet hat. Von der ersten Frau sind acht normale Kinder und ein Albino, von der zweiten Frau ein normaler Sohn und zwei Albinos geboren (13).

Der Albinismus wird also, wie gerade der letzte Fall zeigt, durch Blutsverwandtschaft regelmäßig weitergezüchtet, der Erbfehler wird manifestiert, die Verbreitung des Leidens in der Bevölkerung gesteigert. Gütt, Rüdin, Ruttke führen den Albinismus als korrelative Erscheinung der verschiedenen Erbmodus folgenden angeborenen Schwachsichtigkeit an, der miterfaßt werden soll, vom § 1, Abs. 2. Ziff. 6 u. 8 (erbkrank im Sinne des Gesetzes durch „erbliche Blindheit" bzw. „schwere erbliche körperliche Mißbildung"), die Frage der Blutsverwandtschaft ist in Verbindung mit dem Albinismus nicht berührt.

12. Leber'sche Opticusatrophie.

Bei dem häufigsten der vererblichen Sehnervenleiden, der Leber'schen familiären Sehnervenatrophie, finden wir gleichfalls Fälle mit Blutsverwandtschaft. Die Leber'sche Opticusatrophie tritt ohne weitere zentrale Komplikationen auf. Die Folgen sind Verlust des zentralen Sehens bei Erhaltenbleiben des peripheren Gesichtsfeldes. Der Erbgang der Leber'schen Opticusatrophie ist fast ausnahmslos rezessiv-geschlechtsgebunden, Leber und Nettelship finden in ihren Stammbäumen 20 % befallene Frauen,

Drexel berechnet bei den Söhnen der Konduktorinnen das Verhältnis von krank zu gesund auf 1 : 1 (34). Dabei findet Nettelship achtmal Blutsverwandtschaft der Eltern bei deutlich rezessiv-geschlechtsgebundenem Erbgang. Bei der angeborenen rezessiven Form (infantile Opticusatrophie) zeigt Waardenburg zwei blutsverwandte Fälle aus gesunden Bauernfamilien. 1913 waren drei Geschwister, ein sechsjähriges Mädchen, ein vierjähriger Junge und ein einjähriges Kind mit Opticusatrophie befallen. Dazu trat Nystagmus horizontalis auf. Bei den zwei älteren betrug die Sehschärfe 4/60 V. Die Eltern haben dieselbe Großmutter, aber verschiedene Großväter (Halbgeschwisterenkelkinder). Der Vater des Ehemannes hat die Großtante der Ehefrau geheiratet. Im zweiten Fall sind die Eltern Vetter und Base. Der ältere Knabe hat Opticusatrophie mit Nystagmus, das folgende einjährige Kind hat Nystagmus und wahrscheinlich auch Opticusatrophie. Gumm zeigte aus einer blutsverwandten Ehe zwischen der seit Kindheit befallenen Base und dem heterozygotisch gesunden Vetter eine kranke Tochter und einen kranken Sohn. Eine zweite Tochter soll gesund sein. Weitere Blutsverwandtenfälle beschreiben Hutchinson, Higier. Nicolai beschreibt ein und zwei Söhne von Zwillingsschwestern mit Leber'scher Opticusatrophie. Wir sehen in Familien, die mit Blutsverwandtschaft vorbelastet sind, das Auftreten der Leberschen Sehnervenatrophie in Verbindung mit Nystagmus wieder bei rezessivem Erbgang. Einfluß von Blutsverwandtschaft läßt sich annehmen. Reich (34).

C. Ergebnisse der Zwillingsforschung.

Die Erforschung des Erbbildes Blutsverwandter und die Erforschung der Beziehung zwischen Blutsverwandtschaft und Erbkrankheit findet in den Ergebnissen der Zwillingsforschung eine wesentliche Grundlage.

Eineiige Zwillinge sind in erblicher Hinsicht völlig gleich. Der Genotypus der eineiigen Zwillinge ist **gleich**, die Verschiedenheiten des Phänotypus ergeben sich aus den verschiedenen Umwelteinflüssen (22). Die nächste

Blutsverwandtschaft dieses Optimumfalles der Eineiigkeit hat ein vollkommen gleiches Erbbild geschaffen. Als Beweis finden wir in Bezug auf erbliche Krankheiten die größte Uebereinstimmung der Krankheitsform bei beiden Zwillingen. Es zeigt sich eine gewisse phänotypische Modifikationsbreite und ein bilaterales symmetrisches oder asymmetrisches Auftreten von diesen Erbmerkmalen. Dieses Auftreten wird als Konkordanz bezeichnet bei Befallensein beider Zwillinge, als Diskordanz bei alleinigem Befallensein eines Zwillings (22).

Bei den erblichen Refraktionsfehlern zeigen Steiger und Grassl gleiche Myopien bei eineiigen Zwillingen. Münch findet merkwürdige spiegelbildsymmetrische Anisometropien, Pillat höhere Myopien mit Strabismus convergens. Waardenburg teilt mit, daß nach neuen Untersuchungen die sphärischen Hornhautrefraktionen ganz besonders manifestabel sind und stellt fest, daß bei Myopien die Progression des Leidens überwiegend erblich bedingt ist (22).

Beispiele von Konkordanz und Diskordanz bei Auftreten von Erbleiden des Auges bei eineiigen Zwillingen in größerer Zahl beweisen die Gemeinsamkeit der Erbanlage der Blutsverwandtschaft. Waardenburg zeigt:

Konkordanz bei Albinismus (Seyfarth 2 Fälle),
Konkordanz bei Strabismus convergens (Verschuer, Waardenburg u. a.).
Diskordanz bei Astigmatismus als Folge von Umweltslabilität (Jablonski, Waardenburg).
Konkordanz bei Pigmentablagerung an der Hornhauthinterfläche mit zentraler Verdichtung (Maucksch).

Bei der Pupille wird Konkordanz und Diskordanz gefunden. Die Pupillen der e. Z. stimmen im Kontraktionstypus und im Typus der Pupillenunruhe mehr überein als die von zweieiigen Zwillingen (Loewenstein). Der Pupillarsaum ist bei e. Z. auffallend gleich, bei z. Z. verschieden stark entwickelt. Dabei. wird nasal-zentrale Pigmentation auf allen vier Augen der e. Z. gefunden.

Bei der Iris berichtet Busacca und Canavesi von Konkordanz von Iriskolobomen auf allen vier Augen

der e. Z. Maucksch zeigt Konkordanz der Ausstreuung von retinalem Pigment der Iris bei zwei Zwillingsbrüdern.

Bei der Linse werden ausgeprägte Embryonalkataracta bei den Zwillingen von Maucksch und Huber gefunden. Klamroth sieht bei den Zwillingen eines kataractösen Vaters Kataracta juvenilis. Waardenburg beschreibt Konkordanz von Kataracta posterior sowie Kataracta punctata bei zwei siebzehnjährigen Mädchen und zwei sechzehnjährigen Knaben. Whiting findet Dislokation der Linse bei sechsjährigen Zwillingen.

Hydrophthalmus bei Zwillingen beschreibt Purtscher.

An Netzhaut und Sehnerv findet gleichartige Konusbildung Steiger, Münch, Waardenburg; Nettelship berichtet von maculo-zentraler Degeneration und Schwachsinn bei Zwillingen.

Retinitis pigmentosa bei Zwillingsschwestern findet Pillot, beide Schwestern haben die Abweichung fortgepflanzt. Weitere Fälle veröffentlichen Schmidt, Nettelship, Du Jardin.

Opticusatrophie findet Nicolai bei je einem und zwei Söhnen von Zwillingsschwestern. Die Mütter waren heterozygotisch veranlagt. Bei Farbenblindheit beschreibt Schiötz einen Drillingsfall.

Uebereinstimmung im Erbbild, wenn auch in geringerem Maße wie bei eineiigen Zwillingen muß bei weitläufiger Blutsverwandtschaft bestehen. Die Fälle der Blutsverwandtenheiraten bestätigen die Ergebnisse der Zwillingsforschung.

Zwillinge zeigen ein erbgleiches Bild, sie sind mit gleichen Erbkrankheiten versehen, die sie auf die Nachkommen weitergeben. Eine Progression der Krankheiten ist dabei erblich bedingt.

III. Eigenes Material.

Drei eigene Fälle sollen einen Beitrag liefern zu der Frage der Beziehung zwischen Blutsverwandtschaft und Augenkrankheiten.

a) Exzessive Hypermetropie bei Blutsverwandtschaft der Eltern, Fall K.

1. *Vorgeschichte:* Der Schüler K. wird am 9. 2.. 36 wegen hochgradiger Hypermetropie und Amblyopie vom Stadtschularzt in die Augenklinik zur Begutachtung überwiesen, ob Uebergang von der Normalschule in die höhere Schule möglich ist.

Schüler K., 12 Jahre alt, hat immer schlecht gesehen und trägt Brille, solange er sich erinnern kann. In der Familie sieht angeblich niemand schlecht. Seit 3 Jahren + 6 sph. Die Mutter benötigt 3 sph. Vater und Mutter sind Vetter und Base.

Befund: Lidspalte kurz, die Lider können nur mit Anstrengung geöffnet werden. Bulbi in toto verkleinert, breiter Nasenrücken.

Hornhaut: Scheibendurchmesser quer 11 mm, vertikal 10,5 mm, Krümmungsradius 6,5 mm an beiden Augen.

Fundus: r. A. Papillengrenze unscharf. Das graurote Papillengewebe geht in das rötliche Gewebe des übrigen Fundus über. Nasal unten an der Papille schwarzer Pigmentfleck. Macula zeigt zentral einen deutlichen gelben Fleck, quergestellt von $1^1/_2$ Breite einer starken Papillenvene und gleicher Länge. Um diesen Fleck ebenfalls quergestellt ein grauer Hof mit Felderung wie bei zystischen Veränderungen. In der Peripherie in einer intermediären Zone zwischen hinterem Pol und extremer Peripherie befindet sich ein Ring von kleinen Herdchen, die teils silbrigglänzend, teils mehr grauweiß in größerer oder geringerer Ausdehnung zu sehen sind. Größe zwischen einfacher und doppelter Drusengröße. Im unteren Teil kleine Pigmentverschiebungen.

Lichtsinn: rechts nach Aufenthalt bei mittlerer Beleuchtung von etwa 10′ braucht das Auge etwa 8′ bis zum Erkennen der ersten drei Buchstaben.

Fundus: l. A. Papille gleich rechts, Macula zeigt am oberen Rande quere Streifen, zentral unregelmäßige Zeichnung. Peripherie ähnlich wie rechts, besonders nasal und unten vereinzelte Herdchen und ebenfalls in anderen Teilen der Peripherie.

Lichtsinn: links nach längerer Belichtung im Freien werden 20′ benötigt, um die Dunkeladaption des normalen Auges annähernd zu erreichen.

Visus: rechts 1/50 Javal, 1.5 dptr. A. 85 °, objektiv 19 : 20, mit 18 dptr. sph. 5/35 Nieden 5/25 cm.

links 1/50 Javal, 1,5 dptr. A. 90 ° in der Nähe,Nieden 5/25 cm, objektiv 19 : 20, mit 18 dptr. sph. 5/25.

Serologische Untersuchungen: negativ.

Patient trägt neue Brille mit r. 5/35, l. 5/25 sph. mit Fernglas Nieden 5/25 cm beidseitig mit Nahglas. Pat. scheint intellektuell gut ausgebildet zu sein, ist im Spielmannszug des Jungvolkes. macht Nachtmärsche mit.

Diagnose: Exzessive Hypermetropie.

Nachuntersuchung: 22. 4. 36.

rechts: erweiterter Fundus wie früher beschrieben, periphere Linsentrübungen, kein Zentralscotom.

Ergebnnis: es bestehen keine Bedenken, den Jungen der Aufbauschule zu überweisen, jedoch ist erforderlich, daß der Patient sich alljährlich einer Nachuntersuchung unterzieht.

2. *Vater des Probanten:* Patient ist 39 Jahre alt, Visus 0.5 sph. 5/4 beidseitig, beidseitig starke Venenfüllung. WaR. negativ.

3. *Mutter des Probanten:* Patientin ist 35 Jahre alt. Sehschärfe beidseitig 5/10 mit sph. +3,0 dptr. S = 5/4. WaR. negativ.

4. Hinweis K. Vogelsang, Erbpathologischer Bericht F. Curtius.

K. Vogelsang weist in seinem Vortrag auf der zweiten Tagung der märkischen Augenärzte 1337 auf den Fall K. hin (18). Immer wieder begegnet man der Tatsache, daß die Eltern eines Menschen mit einer Erbanomalie in naher Blutsverwandtschaft stehen, daß aber in der Familie, soweit erreichbar, keine einschlägigen Erbleiden nachweisbar sind. Der Grund liegt in der geringen Kinderzahl einerseits, andererseits in den Grundregeln der rezessiven Vererbung. Die Eltern sind phänotypisch gesund, aber als heterozygote Anlageträger ebenso wie die anderen Blutsverwandten krank. Die von den beiden Eltern herstammenden heterozygoten Anlagen werden homozygotisiert, es kommt zur phänotypischen Manifestation des Erbleidens. Im Fall K. finden wir die Erbanlagen der schweren Hyperopie summiert und multipliziert weitergegeben (18).

F. Curtius schließt sich dieser Meinung in seinem erbpathologischen Bericht an. Denn

1. es fehlt jeder Anhaltspunkt für eine exogene Entstehung der hochgradigen Hyperopie.

2. Die Brechungsanomalien sind weitgehendst erbbedingt.

3. die Eltern sind blutsverwandt.

Die exzessive Hyperopie des Probanten beruht auf Homozygotisierung der Anlage.

Im Fall K.. ist die Blutsverwandtschaft als auslösende Ursache mit Sicherheit anzunehmen. K. ist mit seinen 18 dptr. erbkrank, d. h. er trägt die Möglichkeit in sich, stark hyperope Nachkommen in die Welt zu setzen, besonders, wenn er eine Ehe mit einer hyperop belasteten Frau eingeht. Er wird nicht sterilisiert, seine Hyperopie ist korrigierbar. Im Sinne einer positiven Eugenik wäre es, darauf hinzuwirken, die Erbanlage der exzessiven Hyperopie des K. durch eine Heirat wieder abzuschwächen, es wäre dazu die Heirat mit einer normalsichtigen erbgesunden Frau anzustreben.

b) Fall P., Retinitis pigmentosa, hereditär-degenerative Innenohrschwerhörigkeit und erblicher Schwachsinn bei Blutsverwandtschaft.

Nach der Arbeit von K. Vogelsang, Reich, Barth (19).

Die Untersuchung der weiteren Verwandtschaft der Sippe ergibt:

I. Generation.

I/1. Gestorben an Schlaganfall.

I/2. Gestorben 84 J. an Schlaganfall und Herzleiden. Immer gut gehört, mit 80 J. ohne Brille gelesen.

II. Generation.

II/1. männl. 77 J. Diagnose: Lungenemphysem.. Dysbasia arteriosklerotica intermittens. Presbyopie. Kataracta senilis incipiens beiderseits. Leichte Innenohrschwerhörigkeit, Normaler Gleichgewichtsapparat.

II/2. wbl. 65 J. Diagnose: Status dysraphicus. Hypertension. Strabismus convergens links. Hypertonische Fundusveränderung bds. Innenohrschwerhörigkeit bei normalem Gleichgewichtsapparat.

II/3. männl. 63 J. Diagnose: Lungenemphysem.. Restzustand nach VII Parese. Status dysraphicus (Camptodaktylie, Kyphoskoliose. Reflexdifferenz). Hypermetropie, Presbyopie bds. Retinitis hypertonica lks. Keine Hörstörungen, normaler Gleichgewichtsapparat.

II/4. weibl., 32 J. Nach Unterleibsoperation gestorben. soll gut gehört und gesehen haben..

II/5 männl., 69 J. Diagnose: Hypermetropie. Presbyopie. Bds.

Innenohrschwerhörigkeit mäßigen Grades. Geringer objektiver Befund am Gleichgewichtsapparat.

II/6 männl., 57 J., ist Zwillingsbruder zu II/7. Diagnose: Hypermetropie, Amblyopie lks. Innenschwerhörigkeit mäßigen Grades.

II/7. männl., 57 J., konnte nicht untersucht werden..

III. Generation.

III/1. männl., 39 J. Diagnose: Schwachsinn mäßigen Grades. Pigmententartung der Netzhaut bds. (beide Pupillen mittelweit, so gut wie keine Verengerung auf Lichteinfall.) Bds. periphere Linsentrübung, typisches Bild der beginnenden Kataracta complicata. Bds. Pigmententartung. Sehschärfe bds. 5/20, N. III/30 cm.. Gesichtsfeld bds. bis auf 5° konzentrisch eingeengt. Hochgradige Innenohrschwerhörigkeit bds. Gleichgewichtsapparat o. B.

III/2. männl., 31 J. Diagnose: Pigmententartung der Netzhaut bds. (beide Pupillen mittelweit, entrundet, so gut wie keine Reaktion auf Lichteinfall. Bds. vermehrtes Farbenschillern der Linse. Verklumpung des Glaskörpergerüstes. Spiegelbefund: beide Papillen graugelb gefärbt. Grenzen leicht unscharf. Pigmententartung bds. mit typischer Knochenkörperchenpigmentierung. Sehschärfe r. 5/10, —1,0 zyl. 10° angenommen, N. I/30 cm, lks. 5/10, —1,0 zyl. 175° besser. N. I/30 cm. Gesichtsfeld: konzentrische Einengung r. bis auf 8°, lks bis auf 5°) Starke Innenohrschwerhörigkeit und normaler Gleichgewichtsapparat.

III/3. männl., 28 J. Diagnose: Schwachsinn leichten Grades. Pigmententartung der Netzhaut bds. (Beide Pupillen verzogen, Reaktion auf Lichteinfall wenig ausgiebig. Beide Linsen zeigen verstreute, teilweise hakenförmige Trübungen, die an der Grenze des Alterkerns und des peripheren Embryonalkernes liegen. Vermehrtes Farbenschillern beider Linsen. Destruktion des Glaskörpers. Bd. Sehnervenscheiden gelbl.-rot gefärbt. Begrenzung leicht unscharf. An der lk.. Papille i. o. ausgesprochene Drusenbildung mit glitzernden Einlagerungen. Bds. Pigmententartung mit Knochenkörperchenpigmentierung. Sehschärfe r. 5/10, N.. V/30, lks. 5/20, N. V/30 cm. Gesichtsfeld: konzentr. Einengung r. bis auf 8°, lks. bis auf 5°). Starke Innenohrschwerhörigkeit bds. Normaler Gleichgewichtsapparat.

III/4. weibl., 27 J. Diagnose: Schwachsinn leichten Grades. Pigmententartung der Netzhaut. Bds. Myopie (beide Papillen gelbl. gefärbt. Grenzen leicht unscharf. Die peripapillären Partien zeigen hochgradige Sklerose mit Verengung der Aderhautgefäße und Knochenkörperchenpigmentierung. Sehschärfe r. 3/50, —3,0 sph. 5/15, N.. II/30 cm, lks 3/50, —3,0 sph. 5/15, N. II/30 cm. Gesichtsfeld: konzentrische Einengung rechts bis auf 10°, lks. bis auf 5°. Taubstummheit. Gleichgewichtsapparat o. B.

III/5. männl., 36 J., kein pathologischer Befund..

III/6. weibl., 40 J. bis auf leichte Hammerzehen kein pathologischer Befund.

III/7. männl. 43 J. o. B.

III/8. männl. 13 J., gestorbener Unfall.

III/9. männl., 40 J. Diagnose: Hyperostosis des äußeren Gehörganges, Naevus an der Karunkel.

III/10. weibl., 37 J., Diagnose: o. B.

III/11. weibl., 34 J., Diagnose: Hyperthyreose, Migräne.

III/12. männl., 31 J. Diagnose: leichte linke Innenohrschwerhörigkeit, Schielamblyopie rechts. S-Skoliose der Wirbelsäule.

III/13. weibl. 26 J. Diagnose: isolierte Papillendruse am oberen Rand der lk. Pap.

III/14. weibl., 21 J. seit 2 Jahren Brille wegen Kurzsichtigkeit. Diagnose: Astigmatismus myopicus compositus.

III/15. früh gestorben.

III/16. männl., 45 J., sieht und hört gut..

III/17. weibl., Diagnose: Portio-Ca. Drusenartige Aufhellungen in der Maculagegend.

III/18—22 o. B.

III/23. Diagnose: Astagmatismus hypermetropicus inversus bds. Innenohrschwerhörigkeit, rechts stärker als lks.

III/24. weibl., 29 J., Diagnose: schwere Debilität.

III/25. weibl., 31 J., Diagnose: schwere Imbecillität.. Chronische Mittelohrentzündung mit Schwerhörigkeit. Strabismus convergens alternans mit Nystagmus. Bds. Maculae corneae. Rechts Leucoma adhaerens. Visusangaben unverläßlich. Poltrübung bds.

IV. Generation.

IV/1. weibl., 7 J., Diagnose: o. B.

IV/2. weibl., 6 J., Diagnose: Schwerhörigkeit.

IV/3. weibl., 5 J., Diagnose: o.. B.

IV/4. weibl., Diagnose: Rachitis.

IV/5. männl., 1 J., Diagnose: Rachitis.

IV/6. männl., Diagnose: o. B.

IV/7. Diagnose: Nabelhernie. 7,5 J.

IV/8. männl., 4 J., an Hirnhautentzündung gestorben.

IV/9. männl., 3 J., Diagnose: o. B.

IV/10. weibl., 8 J., bds. Hyperopie 1,0. Ohrenärztl. nicht untersucht.

IV/11. männl., 14 J., Diagnose: Hyperostose der Gehörgänge.

IV/12. weibl., 16 J., Diagnose: Mitralvitium, sonst o. B.

IV/13. männl., 6 Wochen, o. B.

IV/14. weibl., 7 J., Diagnose: Strabismus convergens d. lk. Auges.

IV/15. männl., 27 J., o. B.

IV/16. weibl., 25 J., Diagnose: Hyperthyreose geringen Grades.

IV/17. weibl., 10 J., an Diphtherie gestorben.

IV/18. nichts bekannt.

IV/19. an unbekannter Krankheit gest.

IV/20—24. o. B.

V. Generation.

V/1. weibl., 3. J., angeblich gesund.

2. Ergebnis: Wir sehen in einer Sippe drei erbliche Leiden auftreten: erbliche Blindheit, erbliche Taubheit und erblichen Schwachsinn. Dabei finden wir unter 8 Geschwistern der dritten Generation (III/1—8) vier Geschwister, die an Retinitis pigmentosa leiden (III/1—4) in Verbindung mit Taubheit, wobei drei von ihnen (III/1,2,3) schwachsinnig sind.. Vererbt wurde die Schwerhörigkeit direkt von ihren Eltern (II/1, 2), der Vater leidet an leichter Schwerhörigkeit und die Mutter an Schwerhörigkeit und Strabismus convergens. In der vierten Generation finden wir die Schwerhörigkeit direkt weitergegeben von III/2 an IV/2. Erblicher Schwachsinn und erbliche Taubheit werden durch drei Generationen vererbt, dazu tritt in der zweiten Generation Retinitis pigmentosa als Begleiterscheinung auf. II/6, der an Presbyopie, Hypermetropie und Amblyopie mit Schwerhörigkeit leidet, ist Zwillingsbruder von II/7, der nicht untersucht werden konnte, von dem man aber annehmen kann, daß er an erblicher Schwerhörigkeit leidet. Ein weiterer Bruder der beiden II/5 leidet ebenfalls an Hypermetropie, Presbyopie und erblicher Schwerhörigkeit. Die Kinder des einen Zwillingsbruders sind erbbildlich gesund (III 19, 20, 21), unter den Kindern des anderen Zwillingsbruders (III 22, 23, 24, 25) findet sich wieder Schwerhörigkeit bei III/23. Dabei sind III/24 u. 25 schwachsinnig, sie sind Basen zu den ebenfalls schwachsinnigen III/1, III/4 u. III 3.

K. Vogelsang deutet den Erbgang der hereditären Innenohrschwerhörigkeit als dominant mit einer rezessiven isolierten Vererbung der Retinitis pigmentosa.

Hinzuweisen ist auf die Wichtigkeit der gemeinsamen Sippenuntersuchung von Augen- und Ohrenärzten bei Erbleiden. Gerade das Zusammentreffen von Retinitis pigmentosa und Taubheit ist zahlenmäßig überaus groß. Mit Sicherheit konnte bei der Blutsverwandtschaft der beiden Brüder auch mit gemeinsamen Befallensein von hereditärer Schwerhörigkeit gerechnet werden, die sich dann auch auf denn Sohn III/23 übertrug. Ferner ist hinzuweisen auf die Wichtigkeit des Forschens nach Blutsverwandtschaft in erbbelasteten Sippen. Auch in diesem Fall wurde die Blutsverwandtschaft erst anläßlich eines Gerichtsverfahrens

vom zuständigen Richter entdeckt und wäre ohne dieses unbekannt geblieben. Jedes der drei Leiden ist sterilisationspflichtig, doch wird sich prophylaktisch jedes Eingehen von Verwandtschaftsehen verbieten. Als Ergebnis dieser Prophylaxe zeigt Lenz die Abnahme der Taubstummheit von 8,4/10000 im Jahre 1900 auf 7,3/10000 im Jahre 1925 als Erfolg des Zurückgehens der Eheschließungen unter Blutsverwandten und Verschuer bezieht die Tatsache der großen Häufigkeit der Taubstummheit in der jüdischen Bevölkerung, so wie de Wilde bei Retinitis pigmentosa zeigte, auf den entsprechend größeren Prozentsatz an Verwandtenehen.

c) Fall H. Retinitis pigmentosa mit ausgedehnten Maculaveränderungen bei Blutsverwandtschaft.

Aus der Sippe sind 23 Personen anamnestisch erfaßt, 7 davon konnten erbpathologisch untersucht werden.

1. Erbpathologische Untersuchung.

a) *Probantin Hildegard H.* geb. G., geb. 1910.

(Erbpathologische Untersuchung der erbpathologischen Abteilung der I. Inneren Klinik der Charité Prof. F. Curtius).

Die Vorgeschichte ergibt Scharlach und Keuchhusten als Kinderkrankheiten. Frühere ärztliche Behandlung: Appendektomie, Bauchfellvereiterung, Beobachtung in der Augenklinik der Charité, dabei Scharlach. Augen: mit 14 Jahren sah die Patientin schlecht. An beiden Unterschenkeln Frostschäden, links und rechts mäßigen Plattfuß, Blutsenkg. 6/10. Neurologisch o. B. Erbpathologische Beurteilung: intern und neurologisch o. B.

b) *Die Schwester Eva* G., geb. 1915. Untersucht 9. 2. 38.

Kinderkrankheiten: Masern, Windpocken. Seit einem Jahr bei Ueberarbeitung Brechreiz, das Essen liegt im Magen. Augen: vom 10. Lebensjahr merkt Pat., daß sie nicht so gut sieht wie die anderen Kinder. Kopfschmerzen nach Ueberarbeitung. Zweimal Urticaria nach Belladonna-Medikamenten, schlechter Appetit. mäßiger Plattfuß. Agrocyanose an den Händen. Große Tonsillen, Augenfundus tabulatus. Pupillen links und rechts scharf begrenzt. Leichte genua valga. Erbpathologische Beurteilung, leichte genua valga. sonst o. B.

c) *Ernst G., Bruder der Probantin* geb. 1912. Unters. 4. 2. 38.

Wegen Leistendrüsen lks. operiert. Kinderkrankheiten Masern, mit 10 Jahren konnte er in der Schule die Tafel nicht lesen. Leichte Ra-

chenangiome, Zähne teilweise plombiert. Blutsenkung 2/4. Augen: rechts 5/25, links 5/25, mit Brille 5/5 bds. Gesichtsfeld grob o. B. Fundus: Pupillen scharf umgrenzt, gut gefärbt, rechts leichter temporaler Konus, keine Pigmentverschiebung der Retina, links o. B. Neurologisch o. B. Erbpathologische Beurteilung: o. B.

d) *Helene G., Mutter der Probantin*, geb. 1885, untersucht 4. 2. 38. Als achtjähriges Kind an Halsdrüsen operiert. Kinderkrankheit: Masern, Diphtherie. Mit 9 Jahren konnte sie nicht mehr so gut sehen, mit 14 Jahren Brille. In der letzten Zeit Hitzewallungen. Starke Hyperemesis während aller Schwangerschaften. Augen: kein pathologischer Befund. Beine stark varicös. Erbpathologischer Befund: Beine stark varicös. Erbpathologische Beurteilung: Status varicosus, sonst o. B.

e) *Max G., Vater der Probantin*, geb. 1880. Unters. 9. 2. 38. Autounfall mit Gehirnerschütterung; Kinderkrankheiten: Masern, Scharlach, Diphtherie, Rachitis. Er hat nach einem Jahr erst richtig laufen gelernt. Augen: mit dem rechten Auge konnte er als Schulkind schlecht sehen, als junger Mann Go. Links und rechts offener Leistenkanal, Herz nach links verbreitert, Töne rein. RR 130/80. Gehör: Flüstersprache 3 m bds. Neurologisch o. B. Augen: lks. 5/5, rechts 5/35. Fundus o. B. Erbpathologische Beurteilung: geringe Linksverbreiterung des Herzens, offener Leistenkanal links = rechts.

f) *Lina G., Tante der Probantin*, geb. 1878. Unters. 14. 2. 38. Als Kind Masern, während der Schulzeit oft erkältet, mit 18 J. Mandeln entfernt; Appendektomie. Mit 48 J. beginnender leichter Schwindel, Herzklopfen, Müdigkeit, in folgenden Jahren nicht verschlechtert. Füße bei Wetterumschlag leicht kalt. Augen: rechts öfters entzündet. Blasenentzündung, Schilddrüse leicht vergrößert. Blutsenkung 6/16. Neurologisch o. B. Augen: Sehkraft 3 m bds. Gesichtsfeld nicht eingeschränkt, rechte Papille unscharf begrenzt, temporaler Konus, leichte nasale und temporale Pigmentsichel, Gefäße treten nasal aus, links o. B. Ohren: 4 m Flüstern bds. Erbpathologische Beurteilung o. B.

2. Sippenbericht.

Die Probantin leidet an Retinitis pigmentosa mit ausgedehnter Maculaveränderung. Von den acht Geschwistern der Mutter sind sechs gestorben, davon war eine Schwester hochgradig kurzsichtig, ebenfalls ein Bruder des Vaters. Er ist gestorben. Eine Schwester des Großvaters mütterlicherseits starb an eitriger Meningitis. Fünf weitere Geschwister starben früh. Ein Bruder des Urgroßvaters mütterlicherseits hatte einen Sohn, der mit sechs Jahren erblindete und früh starb. Eine Schwester des Urgroßvaters war ge-

lähmt, (Schlaganfall). Es besteht Verdacht auf eine Rückenmarksaffektion, da er schon in früher Jugend sehr schlecht laufen konnte. In der väterlichen Familie ist ein Bruder des Vaters kurzsichtig. Die väterliche Familie ist nicht weiter zu verfolgen. Die Eltern der Probantin sind Blutsverwandte (Geschwisterkinder).

3. Befund der Augenklinik:

a) Probantin Hildegard H. geb. G.

Die Patientin sieht im Dunkeln schlecht, sie hat vor Jahren wegen Retinitis hereditaria luetica in der Klinik gelegen. Die Eltern sind Blutsverwandt. (Geschwisterkinder). Rechte Pupille weiter als linke. Direkte Reaktion bds. wenig ausgiebig.

Visus: rechts = links 5/35. Rechts —3,0 links —2 0
—1,5 links —1,0

Nieden 10/20 cm 1,5
1,0

Javal bds. 2,25 dptr. A. 90 ^{0}..

Fundus: große Knochenkörperchenpigmentierung an der Retina mit Marmorierung, links Opticus besser gefärbt als rechts.

Linsen bds. am hinteren Pol getrübt. Bds. Gesichtsfeldeinengung.. WaR. negativ.

Diagnose: Retinitis pigmentosa mit ausgedehnter Maculaveränderung.

b) die Schwester Eva G.

Pat. trägt im Kino Brille.

Visus: rechts = links 2/35. Rechts —5,0 sph. = zyl. 1,5, A. 155 ^{0} = 5/4 part.

links = —4,0 sph. zyl. —1,0. A. 180 ^{0}. = 5.4.

Javal rechts 1,25 dptr. 75 ^{0}, links 90 ^{0}.

Diagnose: Astigmatismus myopicus.

c) Ernst G., Bruder der Probantin.

Angeblich kurzsichtig, trägt Brille, rechts = 2,0, links = —2,75 sph.

Visus: rechts = links = 5/35. Rechts —2,25, links —3,0.

Fundus: links etwas Pigmentierung an der Papille, kein Anhalt für Pigmententartung.

Diagnose: Myopie.

d) Helene G., Mutter der Probantin.

Keine Sehbeschwerden im Dämmerlicht, trägt bds. —7,5 sph.

Visus: rechts = 3,5 —8,0 = 5,4 —5,0 = N. I. 30 cm,
links = 1,5/50 —8,0

Diagnose: Presbyopie, Myopie.

c) Max G., Vater der Probantin.
Patient trägt Brille, rechts 0,75, links 1,0.
Visus: rechts = 5,15 —1,5 = 5,7 1,25 2,75 N. I/30 cm.
links = 5,5
Fundus: bds. o. B.
Diagnose: Myopie, Presbyopie.

4. Schlüsse.

Der erbpathologische Bericht weist darauf hin, daß bei Aufnahme des Stammbaumes einige Fälle von Augenerkrankung sich fanden. Eine Beurteilung, ob die Blutsverwandtschaft einen Einfluß auf die Augenerkrankung der Probantin hatte, läßt sich bei der geringen Anzahl der Untersuchten nicht abgeben.

Die hohe Wahrscheinlichkeit, daß in der Nachkommenschaft der Blutsverwandten wieder Retinitis pigmentosa auftritt, machte es auch in diesem Fäll für die Blutsverwandten zur dringenden Notwendigkeit, auf Kinder zu verzichten. Von der Sterilisation der Befallenen wurde abgesehen, da der Erbgang der Retinitis pigmentosa im Stammbaum bei den zur Zeit möglichen Untersuchungen nicht zum Ausdruck kommt. Es ist wahrscheinlich, daß bei dem rezessiven Erbgang der Retinitis pigmentosa durch die Heirat der blutsverwandten Eltern das Erbleiden manifestiert wurde und bei ihrem Kind, unserer Probantin, erst in voller Stärke auftrat. Da die größte Wahrscheinlichkeit für ein weiteres Vererben des Leidens besteht, wurde der Probantin ausdrücklichst der Verzicht auf Nachkommen angeraten. Dieser Fall zeigt die Schwierigkeiten an, denen die Beurteilung eines Erbleidens bei Blutsverwandtschaft und die erbgesundheitliche Beratung ausgesetzt sind bei nicht ausreichender Untersuchung einer Sippe.

IV. Schlußfolgerungen.

Durch das ganze Schrifttum über die Erbkrankheiten des Auges ziehen sich die Angaben über Blutsverwandtschaft in den belasteten Familien. Zum Teil wurde der Befund zufällig erhoben. Die Angaben der Prozentsätze beruhen auf einem zu kleinem Material.

Wenn wir einerseits günstige Folgen der Blutsverwandtschaft bei gesunder Aszendenz kennen, wie sie die Familien Darwin und Bach zeigen, so ist andererseits bei Familien, die Erbkrankheiten mit sich tragen, gerade die Nachkommenschaft von Blutsverwandten aus diesen Sippen besonders belastet, denn wir wissen, daß wir bei der Inzucht sowohl wie bei dem umgekehrten Fall der Rassenkreuzung nicht prinzipiell die Frage stellen können: ist Inzucht oder Rassenkreuzung nützlich oder schädlich?, sondern stets wird die Gesundheit der Aszendenten ausschlaggebend nach Art und Anzahl der positiven oder negativen Erbanlagen sein.

Es sind fast bei allen erbpathologischen Augenkrankheiten Blutsverwandtschaft in den belasteten Familien festgestellt worden und dabei der rezessive Erbgang der pathologischen Erbmerkmale festgestellt worden. Ein Einfluß der Blutsverwandtschaft auf die Ausprägung eines rezessiven Erbganges ist nicht zu leugnen.

Wir müssen heute annehmen, daß Blutsverwandtschaft die Ausprägung des rezessiven Erbganges fördert, die Erbkrankheit wird manifestiert, indem die heterozygotische Anlage der blutsverwandten Eltern sich in den Kindern homozygotisiert. Als Beispiel sahen wir Fall K. mit exzessiver Hypermetropie. Waardenburg erklärt auf dem ophthalmologischen Kongreß zu Heidelberg 1936, daß die Wahrscheinlichkeit für das Zustandekommen pathologischer Augenmerkmale bei einfach-rezessivem Erbgang bei Blutsverwandtschaft 22mal so groß ist wie bei nichtverwandten Eltern.

Um das Entstehen von schlechtem Erbgut einzudämmen, ist bei den Augenkrankheiten besonders auf die

Frage der Blutsverwandtschaft bei Eheschließungen zu achten.

Gütt, Linden, Maßfelder weisen in ihren Ausführungen zu dem „Blutschutz- und Ehegesundheitsgesetz" (5) darauf hin, daß bei Blutsverwandtschaft der Ehepartner und bei Vorkommen von Erbkrankheiten in der gemeinsamen Verwandtschaft von einer Eheschließung ausdrücklich abzuraten ist, selbst wenn die Eheschließenden erscheinungsbildlich gesund sind. Ebenso wird bei Fall von Blutsverwandtschaft, wie er bei eineiigen Zwillingen auftritt, beiden von einer Eheschließung abzuraten sein, wenn der Zwillingsbruder des Eheanwärters oder der Partner selbst an einer erbbelasteten Krankheit leidet.

Ein Beispiel sahen wir in Fall P (Retinitis pigmentosa mit hereditärer Schwerhörigkeit und erblichem Nystagmus). Treten Krankheiten mit geschlechtsgebundenem Erbgang auf, so werden die männlichen Nachkommen als erbbildlich gesund betrachtet und können unbedenklich die Eheerlaubnis erhalten, während die Töchter des Kranken als Konduktoren die Wahrscheinlichkeit der Uebertragung der Erbkrankheit auf ihre männlichen Nachkommen in sich tragen.. Ihnen sowie ihren weiblichen Nachkommen, die wiederum als Konduktoren übertragungsbereit sind, wird gleichfalls von einer Eheschließung abgeraten. Dagegen besteht bei den männlichen Nachkommen kein Bedenken gegen eine Eheschließung. Auch bei einem Fall von Anlageträgern von rezessiven Krankheiten, die aber in ihrer pathologischen Eigenschaft bei der Eheschließung nicht erkannt wurden, deren Anlagen erst durch die aus der Ehe kommenden Kinder offensichtlich wurden, ist dringendst der Verzicht auf weitere Kinder anzuraten, um eine weitere Ausbreitung ihrer erbkranken Anlagen zu verhüten.

Nach einer Schätzung von W. Löhlein ist bei der Hälfte der 30000 Blinden Deutschlands die Krankheit auf eine vererbte Anlage zurückzuführen (12). Dabei bestehen die großen Schwierigkeiten, die Erbkrankheiten des Auges in ihren ersten Anlagen zu erkennen, die durch Generationen rezessiv gebunden, erscheinungsbildlich unsichtbar bleiben und dann bei einer Blutsverwandtenheirat bei den ersten Nachkommen plötzlich in aller Schwere ausgeprägt zum

Vorschein kommen. Ein Beispiel dazu bringt der Fall H. der Retinitis pigmentosa. Nach Waardenburg (23) ist die Bedeutung der Blutsverwandtschaft um so größer, je seltener das Erbleiden, um dann manifestiert voll in Erscheinung zu treten.

Es ist fast bei allen erbpathologischen Augenkrankheiten bei rezessivem Erbgang der Einfluß der Blutsverwandtschaft festgestellt worden. Besonders auffallend waren in der Literatur die Feststellungen der Blutsverwandtschaft bei Aniridie mit 15,4 %, bei Mikrophthalmus und bei Anophthalmus. Sehr eindringlich sind die Beziehungen zwischen Blutsverwandtschaft und Retinitis pigmentosa mit den Prozentsätzen von 40 % nach Liebreich, 27,2 % als Weltliteraturangabe und 62 % bei der Hemeralopie von Oguchi. Gleichfalls traten aus der Literatur die Angaben von Blutsverwandtschaft bei totaler Farbenblindheit hervor, am besten bekannt ist uns der Einfluß der Blutsverwandtschaft beim Albinismus.

Die bis jetzt in der Literatur gesammelten Fälle beziehen sich zum größten Teil auf Eltern, die Geschwisterkinder sind. Sicher würde sich noch in einem großen Teil der Familien bei weitergehenden Untersuchungen entferntere Blutsverwandtschaft aufdecken lassen. Sicher wird auch nicht in allen Fällen der Beispiele der Literatur die elterliche Blutsverwandtschaft den Schaden verursacht haben bzw. jede dieser blutsverwandten Heiraten entscheidend gewesen sein.

Im Sinne dieser Arbeit aber dürfte es nicht verfehlt sein, darauf hinzuweisen, daß die endgültige Entscheidung und der Beweis für den Einfluß der Blutsverwandtschaft auf die verschiedenen Erbkrankheiten des Auges abhängig ist von einer noch in viel größerem Maße durchgeführten Durcharbeitung der Frage der Blutsverwandtschaft und Augenkrankheiten. Es dürfte nicht überspitzt sein, sich in gewissen Fällen nicht nur auf Anraten des Verzichtes bei der ärztlichen Eheberatung zu beschränken, sondern ein Verbot der Blutsverwandtenheirat aufzustellen bei Fällen von Graden einer Erbkrankheit des Auges, die das Eingreifen des Ehegesundheitsgesetzes und des Gesetzes zur

Verhütung erbkranken Nachwuchses im Sinne eines Eheverbotes noch nicht möglich macht.

Zum Beispiel dürfte bei der Frage der Myopiefamilien ein Eheverbot zwischen Vettern und Basen mit 6 dptr. mit Sicherheit das Vererben und Verstärken der Anlage zu hochgradiger Myopie in diesen Fällen unterbinden. Es ist dabei auch an die psychischen Vorgänge im Menschen zu denken, die den mit einem Fehler Belasteten in erster Linie bei der Wahl eines Ehegefährten auf gleichbelastete zugehen lassen, wie das Beispiel in Blinden- und Krüppelheimen und das tägliche Leben zeigt.

Ein Runderlaß des Reichsministers des Innern bringt für die Gesundheitsämter eine Neuregelung in der Frage der Blutsverwandtschaft. Die Deutsche Allgemeine Zeitung führt in einem Artikel „Mehrlingsgeburten und Ehen zwischen Blutsverwandten" am 19. 8. 39 in der Nummer 396 aus:

„Nach einem Runderlaß des Reichsministers des Innern sind zur Förderung der wissenschaftlichen Erbforschung bei den einzelnen Gesundheitsämtern je ein Verzeichnis der Mehrlingsgeburten und der Blutsverwandtenehen anzulegen. Zu diesem Zweck wird das Statistische Reichsamt aus dem ihm zugehenden standesamtlichen Material die Zählkarten über Mehrlingsgeburten vom Jahre 1933 ab aussondern und dem für den Wohnsitz der Mutter zuständigen Gesundheitsamt zuleiten. Das den Gesundheitsämtern so zugehende Material gewährt u. a. erbbiologische Aufschlüsse, deren Kenntnis für die Gesundheitsämter auch in ihrer praktischen Tätigkeit von besonderer Bedeutung werden kann. Um jederzeit Rückgriff auf diese Angaben nehmen zu können, sind die Angaben für die Erbkartei auszuwerten".

Ausgedehnte Sippenuntersuchungen und das Aufstellen der wichtigsten Prozentsätze über die Verbreitung schwerer Mißbildungen und Erbkrankheiten an auslesefreiem Material in einer Normalbevölkerung sind das Erfordernis, um durch weitgehendste Beweise die Grundlagen für weitere positive eugenische Maßnahmen zu schaffen.

Zum Schluß meiner Arbeit erlaube ich mir Herrn Professor Dr. K. Vogelsang für die Anregung zu dieser Arbeit, Ueberlassung des Materials und für die mir bei der Arbeit zuteil gewordenen Unterstützung meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literaturnachweis.

1. BGB: § 1310.
2. M. Bücklers:
   Ektopia lentis et pupillae. S. 102.
   Handbuch der Erbkrankheiten, Bd. V, Erbleiden des Auges, 1938.
3. W. Clausen:
   Refraktionen des Auges.
   Astigmatismus, S. 231.
   Hyperopie, S. 226, 229, 230.
   Myopie, S. 238, 240.
   Netzhautablösung, S. 245, 254.
   Handbuch der Erbkrankheiten, Bd. V, Erbleiden des Auges, 1938.
4. B. Fleischer:
   Typische Spaltmißbildungen, Mikrophthalmus, Anophthalmus, Aniridie, atypische Kolobome, Kryptophthalmus.
   Aniridie. S.. 21, 23.
   Atypische Kolobome, S. 12, 15, 17.
   Kryptophthalmus, S. 29.
   Reiner Anophthalmus, S. 20.
   Typische Spaltmißbildungen, S. 2, 3.
   Handbuch der Erbkrankheiten, Bd. V, Erbleiden des Auges, 1938.
5. A. Gütt, H. Linden, F. Maßfeller:
   Blutschutz und Ehegesundheitsgesetz, 1936, Erlaß zum Ehegesundheitsgesetz, S. 156.
6. A. Gütt, E. Rüdin, F. Ruttke:
   Zur Verhütung erbkranken Nachwuchses. 1934, Gesetz und Erläuterungen. S. 14, 56, 111, 124.
7. A. Gütt, E. Rüdin, F. Ruttke:
   Zur Verhütung erbkranken Nachwuchses, Gesetz und Erläuterungen, 2. Aufl. 1936, S. 151, 152, 160, 161..
8. H. Harms: Erblicher Nystagmus.
   Strabismus, S. 294, 296, 257, 261.
   Handbuch der Erbkrankheiten, Bd. V, Erbleiden des Auges, 1938.
9. A. Jess:
   Pigmententartung der Netzhaut und ihre Abarten. Heredodegeneration der Macula.
   Die angeborene Nachtblindheit, S. 192.
   Gliom der Netzhaut, S. 205.
   Heredodegeneration der Macula, S. 196, 197.
   Retinitis pigmentosa und punctata albescens, S. 179, 184, 189.
   Handbuch der Erbkrankheiten, Bd. V, Erbleiden des Auges, 1938.

10. W. Löhlein:
Glaukom als Erbleiden, S. 35, 47, 58.
Handbuch der Erbkrankheiten, Bd. V, Erbleiden des Auges, 1938.
11. W. Löhlein:
Ablatio und Unfall. Klin. Monatsblätter f. Augenheilkunde 99 B, 1937. S. 376—380.
12. W. Löhlein:
Erbliche Blindheit. Zentralbl. f. d. ges. Ophthalmologie, 38 B, 1937, S. 150.
13. O. Marchesani:
Albinismus, totale Farbenblindheit, partielle Farbenblindheit.
Albinismus, S. 145, 147.
Die totale Farbenblindheit, S. 157, 159.
Partielle Farbenblindheit, S. 167.
Handbuch der Erbkrankheiten, Bd. V, Erbleiden des Auges, 1938.
14. RGBl. I, 1938, S. 807.
15. R. Rössle:
Die biologischen Grundlagen der Vererbungslehre. Aschoff, Lehrbuch der Pathologie, 1936, Bd. 1, S. 49—53.
16. F. Schieck:
Grundrich der Augenheilkunde, 1936. S. 153.
17. Strafrecht: § 173.
18. K. Vogelsang:
Refraktionen des Auges (W. Clausen).
Handbuch d. Erbkrankheiten, Bd. V, Erbleiden des Auges, 1938. S. 230.
19. K. Vogelsang, Reich, Barth:
Ueber das gleichzeitige Vorkommen von hereditärdegenerativer Innenohrschwerhörigkeit, Pigmententartung der Netzhaut und erblicher Schwachsinn. Vortrag gehalten von K. Vogelsang in der Berliner Otolaryngologischen Gesellschaft, 18. 12. 1936.
Erbblätter f. d. Hals- Nasen- Ohrenarzt, Heft 3/4 1937.
P. I. Waardenburg:
Das menschliche Auge und seine Erbanlagen, Haag 1932.
20. Aniridie, S, 236.
21. Atypische Pigmentdegenerationen der Netzhaut, S. 403—406.
22. Auge und Zwillingsforschung, S. 558, 562, 568, 571—573.
23. Das Sehorgan der Kinder bei Blutsverwandtschaft der Eltern, S. 589, 584, 577.
24. Die angeborene stationäre Nachtblindheit, S. 383, 389, 399.
25. Dystrophia pigmentosa und verwandte Netzhautleiden, S. 315, 394/401.
26. Farbenstörung, S. 438, 440.
27. Kolobom der Iris, S. 243, 245, 246.
Mikrophthalmus und Anophthalmus, S. 255/258.
28. Konnatale erbliche Kataractformen, S. 278.
29. Myopie, S. 500.
30. Netzhautgeschwülste, S. 417/420.
31. Ptosis und Ophthalmie, S. 97, 98.

32. Progressive Degeneration der Macula, S. 358/363.
33. Totale Farbenblindheit, S. 353/355.
34. W. Wegner:
Erbliche Optikuserkrankungen.
Handbuch der Erbkrankheiten, Bd. V. Erbleiden des Auges 1938. S. 217.
W. Reich:
Ueber hereditäre Sehnervenatrophie.
Offentlicher Gesundheitsdienst 3, 1937, S. 469.

Lebenslauf.

Am 30. Oktober 1913 wurde ich als Sohn des Studienprofessors Bruno Zehe in München geboren. Nach Besuch der Volks- und Mittelschule bestand ich zu Ostern 1933 das Abitur an dem Realgymnasium zu Würzburg. Als Studierender der Medizin verbrachte ich die vorklinischen Semester an der Universität zu Würzburg, in den klinischen Semestern studierte ich an den Universitäten von München, Berlin und Greifswald. Im April 1939 bestand ich das Medizinische Staatsexamen in Greifswald.